Ueber die verschiedenen Arten des Zwergwuchses.

Inaugural-Dissertation

verfaßt und der

hohen medizinischen Fakultät

der

Kgl. Bayer. Julius-Maximilians-Universität Würzburg

zur

Erlangung der Doktorwürde

vorgelegt von

Adolf Hartwich

aus

Messina.

ACAD.
LUGD.BAT.
BIBL.

Würzburg 1915.
Gebrüder Memminger G. m. b. H.
Abteilung Buchdruckerei.

Referent:
Herr Professor Dr. Jakob Riedinger.

Meinem lieben Vater
in Dankbarkeit gewidmet!

Über die Definition und das Wesen des Begriffes „Zwergwuchs" ist von jeher viel geschrieben worden. Breus und Kolisko geben folgende Definition: „Als Zwerg ist zu bezeichnen ein Individuum, bei welchem durch Störung des Längenwachstums der Knochen eine so hochgradige und auffallende Kleinheit des Körpers resp. Skeletts zustande kommt, daß das minimale Maß der Körpergröße der betreffenden Menschenrasse und des betreffenden Lebensalters nicht erreicht wird". Wir sehen aus dieser Definition, daß das Wort Zwerg nur der sprachliche Ausdruck für einen Sammelbegriff ist, unter dem wir die Gruppe aller kleingebliebenen Individuen zusammenfassen. Sagen wir also von einem Menschen, er sei ein Zwerg, so geben wir von ihm nur eine ganz allgemeine Größenbestimmung an, ohne daß wir uns dabei irgend welche Vorstellungen über das Wesen und die Ursache des Kleinbleibens machen. Diese Individuen können klein geblieben sein aus Stammesanlage, aus individueller Anlage oder durch pathologische Prozesse, die auch wieder angeboren oder erst im späteren Leben erworben sein können.

Überblicken wir die Gesamtheit der Zwerge, so fallen uns vor allem zwei Hauptgruppen auf: die proportionierten und unproportionierten Zwerge. In vorliegender Arbeit will ich versuchen, einige Beispiele für jede Art zu bringen, mit besonderer Hervorhebung der Differentialdiagnose, und auf einen selbst untersuchten Fall von rachitischem Zwergwuchs, den mir Herr Prof. J. Riedinger aus seiner Klinik in liebenswürdiger Weise zur Verfügung gestellt hat, an der Hand von Abbildungen und Röntgenaufnahmen näher eingehen.

Als proportionierte Zwerge bezeichnen wir solche, deren Rumpflänge zu der Größe der Extremitäten in einem proportionalen Verhältnis steht und deren Kopfgröße nicht beträchtlich von den Maßen abweicht, die man normalerweise bei der betreffenden Körpergröße zu finden gewohnt ist. Die Zwerge dieser Gruppe weisen also ein

Ebenmaß ihrer Körperproportion auf. Paltauf hatte als Charakteristikum für diese Zwerge das Erhaltenbleiben der Epiphysenfugen angenommen, doch dies stimmt nur für einen Teil dieser Zwerge, und charakterisiert nicht die ganze Gruppe gegenüber den anderen Arten von Zwergwuchs, denn auch beim Myxoedem begegnen wir diesem Befunde und bis zum 30. Jahre oft auch beim cretinistischen Zwergwuchs. Auch diese Gruppe der proportionierten Zwerge umfaßt wieder zwei verschiedene Formen, die man wohl unterscheiden kann. Die eine Form ist dadurch charakterisiert, daß die Individuen zu irgend einer Zeit aufhören zu wachsen, die zweite beruht auf einer zu kleinen Anlage von Anfang an.

Bei der ersten Form, der v. Hansemann den Namen Nanosomia infantilis gab, werden die Individuen in der Regel mit normaler Größe geboren, selten sind sie bei der Geburt schon kleiner. Sie entwickeln sich auch normal weiter, hören aber zu irgend einer Zeit auf, zu wachsen. Dieses Aufhören des Wachstums beruht aber nicht, wie man vermuten sollte, auf einer frühzeitigen Verknöcherung der Epiphysenknorpel, diese bleiben im Gegenteil bei dieser Art des Zwergwuchses bis ins höchste Alter hinein erhalten. Und damit sind wir auch schon auf den Hauptunterschied dieser Zwerge von denen der nächstfolgenden Gruppe gekommen. Hierin liegt auch die Erklärung für die höchst merkwürdige Tatsache, daß nämlich bei diesen Zwergen nach jahre- und jahrzehntelangem Stillstand das Wachstum in einem Lebensalter wieder beginnt, in dem normalerweise jede Größenzunahme längst ihren Abschluß gefunden hat. Die Genitalentwicklung tritt gewöhnlich nicht oder nur mangelhaft ein, die Stimme behält den kindlichen Charakter, der Haarwuchs am Kinn, in der Achselhöhle, sowie am mons pubis fehlt, oder ist äußerst spärlich. Der Verstand entspricht dem eines Kindes von entsprechender Größe, oder wenig darüber. Wir haben beim Betrachten dieser Zwerge durchaus den Eindruck von Individuen, die in jeder Beziehung auf kindlicher Stufe stehen geblieben sind, und ich möchte sie als infantile Zwerge bezeichnen gerade wegen der eben erwähnten Charakteristika.

Die Literatur gibt uns hierfür mehrere Beispiele. Eine sehr eingehende Schilderung verdanken wir Schaafhausen, der die Sektion eines 61jährigen Zwerges machen konnte und in den Bonner Verhandlungen XXV

1868 darüber berichtet. Dieser Zwerg war 94 cm groß und wog 45 Pfund. Er stammte von großen Eltern ab und hatte zwei normal gewachsene Brüder und eine ebenfalls normal entwickelte Schwester, zwei andere Brüder von ihm waren ebenfalls Zwerge. Der Kopf und die meisten Verhältnisse dieses Zwerges hatten die kindlichen Größen beibehalten. Der Kopfumfang betrug 520 mm, entsprechend dem eines 5jährigen Knaben. Der Zwerg hatte keine Zeichen erreichter Mannbarkeit. Es war beiderseitiger Kryptorchismus vorhanden, Spermatozoen waren in dem Inhalt der Genitalorgane nicht nachzuweisen, der mons pubis war vollständig haarlos. Das Gesicht war faltenreich und sah gealtert aus, hatte aber doch die kindlichen Züge beibehalten, so die gewölbte Stirn, die unentwickelte Nase, die breite Unterlippe, das schwache Kinn. Der Schädel selbst bot in seiner Entwicklung ganz die kindliche Form dar, die sich besonders in den vorspringenden Scheitelhöckern äußerte. Das Gehirn wog $^1/_{19}$ seines Körpergewichtes, während es bei Neugeborenen $^1/_5$ und bei Erwachsenen $^1/_{40}$ bis $^1/_{44}$ des Gesamtkörpergewichtes ausmacht. Alle Nähte des Schädels, die fissura spheno-occipitalis waren offen und hatten wenige Zacken und diese waren so gering ausgebildet, wie man es an den Schädeln aus den ersten Lebensjahren zu sehen pflegt. Die inneren Organe entsprachen ungefähr denen eines 6jährigen Kindes. Der Femur hatte eine Länge von 120 mm, die Tibia eine solche von 160 mm, was dem Skelett eines 4½jährigen Kindes entsprechen würde. Die Epiphysen dieses Zwerges waren alle noch knorplig mit den Diaphysen verbunden. Ein merkwürdiger Gegensatz in der körperlichen Entwicklung findet sich bei diesem Zwerge darin, daß er wie ein alter Mann die meisten Vorderzähne verloren hatte und die Alveolen derselben resorbiert waren, dabei war auf seinem Kopfe weder ein graues Haar noch eine Spur von Kahlheit nachzuweisen. Außer den Zähnen hatten die Gehörknöchelchen noch normale Größe. Schaafhausen sieht diese Zwergbildung als ein Stehenbleiben der Entwicklung auf kindlicher Stufe an und sucht die Ursache hierfür im mütterlichen Körper.

Schauta (Müllers Handbuch der Geburtshilfe 1888 Seite 71) fand im Prager Pathol.-anat. Museum das Skelett einer 37jährigen Kuhhirtin. Es war 107 cm groß und bot die Verhältnisse des kindlichen Skeletts. Die Knochen waren dünn und zart, alle Epiphysen noch knorplig mit

den Diaphysen verbunden, es war keine Spur von Mißstaltung an ihnen wahrzunehmen. Da ich in der Literatur keine nähere Notiz über diesen Fall gefunden habe, so erscheint mir zum wenigsten die Frage diskutierbar, ob dieser Fall wirklich an diese Stelle gehört oder vielleicht in das große Gebiet des Cretinismus zu zählen ist, zumal nur das Skelett vorliegt und jede Notiz aus der Anamnese fehlt.

Paltauf bringt in seinem Werk: „Der Zwergwuchs in anatomischer und gerichtsärztlicher Beziehung" die Beschreibung eines 111 cm großen Zwerges. Auch er fand alle Epiphysenfugen offen, konstatierte aber einen Unterschied gegenüber dem reinen kindlichen Verhalten darin, daß die Knochenoberflächen der Zwerge durch die große Zahl und starke Entwicklung der Muskellinien und Höcker auffallend plastisch werden.

Mehrere Fälle teilt Joachimsthal mit (Deutsche med. Wochenschrift 17). So einen 30 Jahre alten Zwerg, der angeblich bis zu seinem 3. Lebensjahr normal gewachsen, dann aber an Größe wesentlich hinter seinen Altersgenossen zurückgeblieben war, sodaß er mit 15 Jahren 90 cm groß war, also entsprechend der Größe eines 3½jährigen Knaben. In den letzten 15 Jahren war er noch 10 cm gewachsen, hatte also jetzt die Größe eines 6jährigen Kindes erreicht. Er hatte kindliche Gesichtszüge, eine hohe Stimme, die Haare fehlten an allen Stellen des Körpers mit Ausnahme des Kopfes, sodaß er einen durchaus kindlichen Charakter hatte. Ein Röntgenbild von ihm zeigte an den oberen und unteren Enden der beiden Vorderarmknochen den erhaltenen Epiphysenknorpeln entsprechend breite helle Zonen. An der Hand waren die Kerne der Handwurzelknochen zwar vorhanden, aber noch durch große Zwischenräume von Knorpel getrennt. Dieses Skelett würde nach Joachimsthals Auffassung ungefähr dem eines 10jährigen Kindes entsprechen. Weiter berichtet Joachimsthal über einen 36järigen Zwerg, der sich bis zu seinem 7. Lebensjahr normal entwickelt hatte und dann im Wachstum zurückgeblieben war. Mit 22 Jahren war er 106 cm groß und war in den letzten 14 Jahren von 106 bis auf 128 cm gewachsen, wobei namentlich in den letzten 3 Jahren sein Wachstum stärker zugenommen hatte. Auch bei diesem Zwerge waren im Röntgenbilde deutliche Epiphysenknorpel zu erkennen. Ein 3. Fall Joachimsthals betrifft einen

33jährigen Zwerg von 134 cm Größe, der von seinem 10. Lebensjahr an eine Verzögerung des Wachstums erfahren hatte und in den letzten 13 Jahren noch um 25 cm gewachsen war. Endlich erwähnt Joachimsthal noch eine 30jährige Zwergin, bei der die Wachstumsstörung sich im 8. Lebensjahr einstellte, und die in den letzten 14 Jahren von 103 auf 132 cm gewachsen war. Die Menses waren bei ihr entsprechend dem kindlichen Verhalten des Körpers nicht eingetreten. Auch bei diesen beiden letzten Fällen zeigte das Skiagramm, daß alle Epiphysenknorpel vorhanden waren, und daß der dem Sesambein entsprechende Schatten noch nicht zum Vorschein gekommen war.

In der Zeitschrift für Ethnologie 1894 Seite 364 finden wir einen Bericht über die Zwergin Helene Gübler. Sie war bei der Geburt annähernd normal groß, erfuhr im 6. Jahre einen Wachstums-Stillstand und war mit 20 Jahren 106 cm groß. Da wir aber keine eingehenderen Schilderungen über das Verhalten der Epiphysen erhalten, müssen wir es dahingestellt sein lassen, ob wir diese Zwergin in diese Gruppe oder bereits in die folgende zu rechnen haben.

Zur zweiten Gruppe des proportionierten Zwergwuchses, der von v. Hansemann der Name Nanosomia primordialis gegeben wurde, gehören die Individuen, die mit bedeutend geringerer Größe geboren werden. Sie bleiben auch in der Körperentwicklung stets kleiner als ein normales Individuum desselben Alters, erreichen aber einen endgültigen Abschluß ihres Wachstums in dem Alter, wo auch normale Menschen zu wachsen aufhören. Die Epiphysenknorpel verknöchern, die Geschlechtsreife wird erlangt, und wesentliche Zeichen von Infantilismus sind an ihnen nicht wahrzunehmen. Sie kann man als Menschen en miniature bezeichnen, oder, um mit Daniel und Philippe zu reden, als „hommes ordinaires vus par le petit bout de la lorgnette". Als Ursache für diese Art des Zwergwuchses nimmt v. Hansemann eine zu kleine Anlage von Anfang an an, ein vitium primae formationis, also eine besondere Beschaffenheit des Eies vor der Befruchtung. Diese von v. Hansemann für den Menschen ausgesprochene Annahme ist im Tierreich experimentell festgelegt. Boveri zeigte nämlich (Ges. f. Morph. u. Phys. zu München 1889 u. Arch. f. Entwicklungsmechanik Bd. II 1895), daß durch Befruchtung eines

Stückes eines Eies von Seeigeln Zwergembryonen entstehen können. V. Hansemann schreibt, daß er diese Tatsache durchaus nicht auf die Menschen übertragen wolle, aber man kann sich doch sehr wohl vorstellen, daß auch im menschlichen Ei ähnliche Einflüsse mitspielen können, die zu einer kleineren Entwicklung führen, allerdings wohl nur in den seltensten Fällen von denen, die wir als Zwerge gewöhnlich zu sehen bekommen, und so habe ich auch in der Literatur keine weiteren Andeutungen darüber gefunden.

In diese Gruppe von Zwergen gehört der von v. Hansemann beschriebene Dobos Janos. Ein 22jähriger Zwerg mit sprossendem Bartwuchs; die Pubes waren bei ihm gut entwickelt, auch soll er nächtliche Pollutionen gehabt haben, wobei die Frage offen bleiben muß, ob wirklich Sperma produziert wurde. Die Testes waren bei ihm nicht zu palpieren, da beiderseitiger Kryptorchismus vorhanden war. Seine Stimme war im Vergleich zu früher tiefer geworden, und am Hals sprang deutlich der Schildknorpel vor, wie es bei erwachsenen Männern der Fall zu sein pflegt. Ein von ihm gemachtes Röntgenbild zeigte deutlich, daß am Unterarm, Ellenbogen und Handgelenk die Epiphysenknorpel vollständig verschwunden waren. Die Epiphysenlinie war nicht mehr angedeutet, sodaß man annehmen mußte, daß sie verknöchert ist. Dieser Zwerg hatte noch zwölf Geschwister; er war das 5. Kind und der erste Zwerg in der Familie. Er wurde nach normaler Gravidität zur richtigen Zeit geboren und soll nach Virchows Angaben bei der Geburt 500 gr gewogen haben. Nach ihm hat die Mutter noch 3 Zwerge derselben Art geboren, die auch alle bei der Geburt am Schluß normaler Schwangerschaft ungewöhnlich klein waren. Zwischen diesen Geburten lagen wieder andere von normalen Kindern.

Zwei weitere Fälle finden wir bei Joachimsthal. Es handelt sich um zwei weibliche Individuen von 36 Jahren, die 114 und 116 cm groß waren. Seit dem 20. Lebensjahre waren sie regelmäßig menstruiert und waren in den letzten 10 Jahren auch nicht mehr gewachsen. Das Röntgenbild von ihnen zeigte, daß die Epiphysenlinien bereits verknöchert waren.

In diesen 3 letzten Fällen haben wir die vollkommene Entwicklung von geschlechtsreifen Menschen vor uns, die keine Spur von Infantilismus aufweisen.

Das sind die Beispiele, die ich in der Literatur für den proportionierten Zwergwuchs gefunden habe. Näheres über das pathologische Wesen und die Pathogenese dieser Art der Wachstumsstörung, habe ich nicht finden können.

In neuerer Zeit ist man geneigt, der Zirbeldrüse ein ätiologisches Moment für den Zwergwuchs zuzuschreiben. Man hat nämlich bei Teratomen der Zirbeldrüse Steigerung des Längenwachstums, abnormen Haarwuchs, prämature Genital- und Sexualentwicklung und geistige Frühreife feststellen können. Weiter ist seit 1886 von Pierre Marie die Aufmerksamkeit auf den Zusammenhang von Hypophysentumoren mit Akromegalie gelenkt worden. Da man jetzt weiß, daß Hypophysentumoren eine krankhaft gesteigerte Drüsenfunktion bewirken, ist man geneigt, in der normalen jugendlichen Zirbeldrüse einen Antagonisten zur Hypophyse zu suchen und ihr einen hemmenden Einfluß auf das Wachstum und die Entwicklung der Keimdrüsen zuzuschreiben. Doch ist zurzeit ein sicheres abschließendes Urteil über die hierbei mitspielenden Verhältnisse noch nicht abzugeben, da unsere Kenntnisse über die innere Sekretion noch ganz in den Anfängen stehen.

Ein anderes Gebiet des Zwergwuchses umfaßt die große Gruppe der unproportionierten Zwerge. Wir verstehen darunter Individuen, bei denen die einzelnen Körperteile in keinem harmonischen Ebenmaß zu einander stehen, und denken uns diese Art des Zwergwuchses so entstanden, daß irgend eine Krankheitsursache auf einzelne Teile des Körpers und nicht auf den ganzen Körper in gleicher Weise eingewirkt hat; dadurch sind Teile in der Entwicklung zurückgeblieben, während andere normal weiter gewachsen sind. Als notwendige Folge hiervon resultiert ein unproportionierter Zwergwuchs. Wie nun die einwirkenden Krankheitsursachen verschieden sein können, so werden die daraus resultierenden klinischen und anatomischen Erscheinungen natürlich auch verschiedene sein. So ergibt sich von selbst wieder eine Zergliederung dieser umfassenden Gruppe in einzelne Arten des Zwergwuchses.

Ich komme zuerst zum chondrodystrophischen Zwergwuchs. Das Krankheitsbild war schon seit Soemmering 1791 in der Literatur bekannt, erhielt aber erst von Kaufmann 1892 seinen jetzt in der deutschen Literatur eingebürgerten Namen. Es hat wohl kein Symptomen-

komplex so viele verschiedene Namen aufzuweisen, wie die Chondrodystrophie. Bevor ich auf diese Art des Zwergwuchses selbst eingehe, möchte ich einen kurzen chronologischen Überblick über die früher über diese Krankheit herrschenden Ansichten geben.

Wie schon erwähnt, war Soemmering der erste, der 1791 einen Fall beschrieb, der ihm durch die Kürze und Härte der Knochen, die niederen breiten Epiphysen, den zu großen Kopf und die Obesitas auffiel. Er nannte das Krankheitsbild „angeborene Rachitis", „Rachitis congenita". 1858 untersuchte Virchow einen chondrodystrophischen Fötus mit großem Kopf und kleinen Extremitäten. Er hielt ihn für einen neugeborenen Cretin und die dabei aufgefundene Tribasilarsynostose spezifisch für den Cretinismus. H. Müller machte 1860 einen Schritt weiter und fand durch histologische Untersuchungen von Föten vom chondrodystrophischen Kalb und Menschen, daß diese „fötale Rachitis" eine Erkrankung des primordialen Knorpels und ganz verschieden von der Rachitis sei. Er betonte, daß die Wachstumsstörung der Extremitäten durch die fehlende Wucherung des Epiphysenknorpels — im Gegensatz zur Rachitis — bedingt sei. 1861 brachte Langer eine Untersuchung über die „fötale Rachitis", er fand die prämature Synostose des Keilbeins und des os basilare occipitis mit dessen Seitenteilen und die Verschiebung des Mittelpunktes der Körperlänge durch die Verkürzung der Extremitäten. 1871 führte Winkler den Namen „kongenitale Rachitis mikromelica" ein und brachte dadurch das eine charakteristische Symptom, die Mikromelie, zum Ausdruck. 1878 untersuchte Eberth eingehend die Beziehungen der „fötalen Rachitis" zum Cretinismus. In demselben Jahre erschien die Arbeit von Parrot, die eine wesentliche Förderung in dieser Frage brachte. Er prägte den Ausdruck Achondroplasie, an dem die Franzosen, Italiener und Engländer heute noch festhalten, und brach dadurch ein für allemal mit den falschen Bezeichnungen „Rachitis fötalis", „Rachitis congenita", „Rachitis micromelica", „Mikromelia rachitica". Er zeigte, daß die Ursache für diese Art der Wachstumsstörung eine in den ersten Fötalmonaten einsetzende Erkrankung des Epiphysenknorpels sei, der unregelmäßig und ungenügend wuchere. Wenn wir auch heute sagen müssen, daß eine Aplasie des Knorpels nicht vorliegt, dieser Begriff also zu eng gefaßt ist, so charak-

terisierte Parrot doch schon deutlich den erst im Jahre 1892 von Kaufmann eingeführten Namen Chondrodystrophie mit den Worten: „L'Achondroplasie est une distrophie du cartilage primordiale, qui accompagne la première osteogénétique du 3me au 6me moi de la vie foetale, qui a parcouru tout son évolution dans le dernier tiers de la grossesse". Porak beschrieb 1890 die Achondroplasie am Fötus und am Lebenden auf Grund selbst beobachteter Fälle und mit Berücksichtigung der vorliegenden Literatur. Dann erschien 1892 Kaufmanns Monographie über die Chondrodystrophie. Er unterschied 3 Arten von Chondrodystrophie:

1. Chondrodystrophia malacica (Chondromalacia fötalis), wobei der Knorpel sich im Zustand der Erweichung befindet.
2. Chondrodystrophia hypoplastica (der Knorpel ist nicht imstande, Längsreihen zu bilden, und kann nicht zum Längenwachstum des Knochens beitragen).
3. Chondrodystrophia hyperplastica, bei der der Knorpel, der nicht zum Ossifikationsvorgang beitragen kann, in ungeordneter Weise wuchert.

In der folgenden Zeit erschienen viele, besonders klinische, Arbeiten über den Gegenstand, die viel Widersprüche und Gegensätze aufweisen. Manche, wohl ohne genaue Kenntnis der vorliegenden Literatur bearbeitet, brachten Ansichten, wie: nur selten bleiben mit Chondrodystrophie Behaftete am Leben, oder: das weibliche Geschlecht prädisponiert zur Chondrodystrophie. In neuester Zeit verdanken wir eingehende Kenntnis über den chondrodystrophischen Zwergwuchs den Arbeiten von Frangenheim und von Siegert. Gehen wir nun zum Krankheitsbild selbst über.

In erster Linie charakterisiert den unproportionierten chondr. Zwerg, wie es auch unsere Abbildung eines chondrodystr. Fötus (Fig. 1) erkennen läßt, der im Verhältnis zur Kleinheit des Körpers übergroße Kopf. Normalerweise haben Neugeborene mit 34,5 cm Kopfumfang bei 50 cm Länge 67 Proz. der Körperlänge, beim chondr. Zwerg dagegen hat Siegert 90 bis 121 Proz. gefunden. Dabei haben die allerdings nur selten gemachten Sektionen nie Hydrocephalus ergeben. Noch größer ist das Mißverhältnis von oberer und unterer Körperhälfte. Nimmt man bei normalen Erwachsenen das os pubis als Mitte

der Körperlänge an, so ist das Verhältnis von Ober- zu Unterkörper 1:1, anders beim chondr. Erwachsenen; hier haben die Messungen von Breus und Kolisko, P. Marie, Frangenheim und Siegert ein Verhältnis von 1:0,4 bis 0,6 ergeben. Mit anderen Worten: Der Oberkörper ist fast doppelt so lang als der Unterkörper. Dies Verhältnis wird bedingt durch die abnorme Kürze der unteren Extremitäten, sie allein bedingen den Zwergwuchs der Chondrodystrophiker. Dabei ist der Ober- und Unterschenkel nicht gleichmäßig verkürzt, sondern der Oberschenkel in höherem Grade. In gleicher Weise sind die Arme verkürzt. Dies wird besonders deutlich, wenn man einen erwachsenen chondr. Zwerg im Stehen mit herunterhängenden Armen untersucht. Man sieht dabei, daß die Fingerspitzen oft kaum bis zur Höhe des Trochanter maior herunterreichen, während sie normalerweise bis zur Mitte des Oberschenkels gehen. Der Rumpf dieser Zwerge hat eine normale Größe, und gerade dieser Gegensatz zwischen dem normalen Rumpf und den kleinen Extremitäten ist das auffallendste dieser Zwerge, denn sie haben — wie Siegert sagt — „die Beine eines 6jährigen Kindes unter dem Körper des Erwachsenen, und die Beine des 1jährigen unter dem Körper des 10jährigen". Die Größe der ausgewachsenen chondr. Zwerge beträgt 1,10 bis 1,30 m, nur die von Posack beschriebene Frau erreichte eine Höhe von 1,50 m; das kleinste Maß für einen erwachsenen chondr. Zwerg stellt der von Boeckh beschriebene Fall mit 97 cm dar. Im Verhältnis zu ihrer Kleinheit, ist bei den Chondrodystrophikern die Muskulatur auffallend kräftig entwickelt. Die hypertrophischen Muskelbäuche können oft Verkrümmungen einzelner Gliedabschnitte vortäuschen. Viele chondr. Zwerge weisen eine charakteristische Form der Hände auf, die wir deutlich an unserer Abbildung (Fig. 1) verfolgen können. Die Finger sind kurz, plump, fleischig und geben der Hand ein viereckiges Aussehen. Häufig besteht eine Spreizstellung der Finger zwischen Mittel- und Ringfinger und eine Abduktion des Daumens, sodaß man die Hand mit einem Dreizack verglichen hat (main en trident, Pierre Marie). Auch die Gesichtsbildung läßt sich an unserem chondr. Fötus sehr gut studieren. Wir sehen, daß sie charakterisiert ist durch die Sattelnase und die vorspringende, oft ballonartig aufgetriebene Stirn. Die geistigen Fähigkeiten sind gut ausgebildet; chondr. Kinder

übertreffen nicht selten in der Schule ihre gleichaltrigen Kameraden an Intelligenz. Das Haupthaar ist reichlich, Bart, Achsel und Schamhaare sind in der Regel normal entwickelt. Die Genitalien sind kräftig ausgebildet, die Libido sexualis ist normal, die Männer sind zeugungsfähig, die Frauen koncipieren. Alle chondr. Zwerge zeigen vermöge dieser Charakteristika ihrer Schädel-Extremitäten- und Gesichtsbildung eine gewisse Familienähnlichkeit, worauf schon Poracк hingewiesen hatte.

Das pathol.-anat. Wesen des chondr. Zwergwuchses beruht nach Kaufmann, Salvetti, Johannessen und Dieterle auf einer primären Veränderung des Knorpels. Der Knorpel wuchert wohl, aber die Knorpelzellen haben die Fähigkeit verloren, Zellensäulen zu bilden, und können somit nicht zum Längenwachstum des Knochens beitragen. Die enchondrale Knochenbildung ist mangelhaft, die periostale nimmt aber ihren normalen Entwicklungsgang weiter, und so wird der Knorpel oft proportional zu dick. Von dieser Wachstumsstörung werden natürlich nur die knorpelig präformierten Knochen betroffen, dagegen erreichen alle Knochen wie die Clavicula, die Rippen, das Frontale, die Parietalia, die sich aus dem embryonalen Bindegewebe entwickeln, ohne das Knorpelstadium durchzumachen, eine normale Größe und Form. So entwickelt sich das charakteristische morphologische Merkmal des chondr. Zwergwuchses: Kleinheit der Extremitäten im Verhältnis zu Rumpf und Kopf.

Die Wachstumsstörung ist angeboren und setzt ungefähr im 3. bis 6. Fötalmonat ein. Sie bleibt bis zur Geburt florid, sodaß die Föten häufig im 6. bis 9. Fötalmonat absterben; überstehen sie aber diese kritische Zeit und werden lebend geboren (die Geburt erfolgt wegen des sehr großen Schädels recht schwer), so entwickeln sie sich, abgesehen von ihrer Mikromelie, normal weiter und zeigen sich sogar gegen Krankheiten auffallend resistent.

Welche der 3 von Kaufmann differenzierten Arten von Chondrodystrophie finden wir nun bei den überlebenden Zwergen? Die malazische Form gilt überhaupt nicht für lebensfähig. Für die beiden anderen Formen soll nach Kaufmann das Verhalten der Diaphysen die klinische Beurteilung der Fälle erleichtern. Die hypoplastische Form soll für ihre Kürze verhältnismäßig dicke Diaphysen haben, die hyperplastische gerade und schlanke.

Frangenheim konnte 2 seiner Fälle ungezwungen in dies Schema einreihen, doch konnte er mikroskopisch keinen Unterschied feststellen. Nach den Radiogrammen zu urteilen, müssen wir sagen, daß hypoplastische neben hyperplastischen Prozessen einherlaufen, und daß wir an erwachsenen chondr. Zwergen keine reinen Formen finden. Die Kaufmannsche Unterscheidung gilt histologischen Merkmalen am Fötus oder der Leiche des Neugeborenen, für die spätere Beurteilung der ausgewachsenen Zwerge hat sie nach meiner Meinung keine Bedeutung.

So bekannt uns die Pathologie des chondr. Zwergwuchses ist, so unbekannt ist uns heute noch die Pathogenese. Mit Bestimmtheit können wir sagen, daß das Leiden erblich ist, und zwar kann es sowohl vom Vater wie von der Mutter übertragen werden. Hierfür gibt uns die Literatur mehrere Beispiele. So berichtet Porack von einer 27jährigen chondr. Zwergin, die durch Kaiserschnitt von einem ebensolchen Mädchen entbunden wurde. Charpentier erwähnt eine 23jährige chondr. Patientin, deren Schwester, Vater und Urgroßvater chondr. Zwerge waren. Décroly beschreibt ein 6jähriges chondr. Kind eines 28jährigen gleichfalls chondr. Vaters, dessen Großvater auch ein chondr. Zwerg war; also hier haben wir die Krankheit in 3 Generationen. Einen ähnlichen Fall teilt Porter mit. Ein 80jähriger chondr. Zwerg hatte zwei über 50 Jahre alte chondr. Söhne. Da der Großvater und dessen beide Brüder ebenfalls Zwerge waren, finden wir 6 Familienmitglieder durch 3 Generationen erkrankt. Eichholz berichtet von einem chondr. Vater und dessen beiden Töchtern, die ebenfalls chondr. Zwerginnen waren. Die eine wurde von einem ebenfalls chondr. Mädchen entbunden. Bei Romberg finden wir einen Fall von chondr. Zwillingskindern. Im Gegensatz hierzu hat Klein einen Fall beobachtet, wo von einem Zwillingspaar das eine Kind chondrodystrophisch, der Partner normal war. Dieser Fall könnte vielleicht als Beweis dafür angeführt werden, daß das mütterliche Individuum die Krankheit nicht überträgt.

Porack, Cestan, Durante und Natan sehen die Aetiologie des chondr. Zwergwuchses in einer Schädigung des primordialen Knorpels durch irgend welche toxischen Prozesse, doch führen diese Autoren für ihre Ansicht keine Begründung an. Vielleicht spricht in diesem

Sinne ein Fall, der mir in der Literatur begegnet ist. Cavazzini berichtet von einer Mutter, die 2 normale Kinder geboren hatte; während der dritten Gravidität nahm sie, um sich zu entfetten, Thyreoidin in großen aber gut vertragenen Dosen. Das jetzt geborene Kind war mit hochgradiger Chondrodystrophie behaftet und wurde ohne Erfolg mit Thyreoidin behandelt. Bei diesem Fall sind zwei Annahmen möglich. Entweder ist die chondr. Entwicklung des Kindes nur ein zufälliges Zusammentreffen mit der Thyreoidin-Zufuhr der Mutter, oder aber es steht beides in ursächlichem Zusammenhang. Die Tatsache, daß das Kind ohne Erfolg mit Thyreoidin behandelt wurde, kann, wenn das Leiden wirklich Chondrodystrophie war, für keine Annahme weder in positiver noch negativer Richtung verwertet werden.

v. Franqué und Rindfleisch suchen den Grund für diese Art von Zwergwuchs in einer durch mechanische Verhältnisse, durch Einwirkung eines äußeren Druckes hervorgerufenen Hemmungsbildung. Dagegen spricht aber, daß die Wachstumsstörung vollkommen symmetrisch und stets gleichartig auftritt, was ja bei Einwirkung eines Druckes nicht einzusehen wäre. Ein amniogener Ursprung ist nicht anzunehmen, da v. Franqué festgestellt hat, daß Fruchtwassermangel und Eihautanomalien nie gefunden werden konnten. Auch Wiesermann trat für eine Entstehung des chondr. Zwergwuchses durch äußere mechanische Verhältnisse ein, doch wurden alle seine Beweise für diese Annahme von Sumita widerlegt.

Von manchen Autoren wurde die chondr. Wachstumsstörung als eine thyreogene Erkrankung aufgefaßt, ursprünglich wohl infolge der Verwechslung des von Virchow untersuchten Neugeborenen mit der Tribasilarsynostose. So haben Stölzner, Hertoghe, v. Eiselsberg, Masoin und Moro diese Ansicht vertreten, die von Sumita widerlegt wurde, und deren Unrichtigkeit schon vorher Dieterle mit den Worten zum Ausdruck gebracht hatte: „Keine Form von fötaler Skeletterkrankung kann auf eine Störung der Schilddrüsenfunktion zurückgeführt werden".

Die Frage, ob der chondr. Zwergwuchs thymogenen Ursprungs sei, wird in der Literatur nicht berührt. Wohl erwähnt Klose Fälle von chondr. Zwergwuchs mit Idiotie und bei Kaufmann finden wir auch einigemale eine

Thymusbefund verzeichnet, aber Frangenheim kennt keine chondr. Idioten.

Einflüsse degenerativer Art auf die Frucht infolge Blutsverwandtschaft kommen vielleicht als ätiologische Momente mit in Betracht. Kaufmann z. B. berichtet über einen Fall, „der im Incest zwischen Bruder und Schwester, jugendlich zarten Individuen gezeugt wurde". Lampe erwähnt einen Fall, wo die idiotische Mutter vom eigenen Vater geschwängert worden sein soll.

So bleibt uns trotz einer sehr umfangreichen Literatur über diesen Gegenstand die Pathogenese dieser Art von Zwergwuchs in letzter Linie noch unbekannt.

Im Anschluß an die chondr. Wachstumsstörung möchte ich eine gleichfalls angeborene Skeletterkrankung streifen, die streng genommen nicht zum Thema gehört, ich meine die Osteogenesis imperfecta (Vrolik). Die Krankheit ist ausgezeichnet durch eine ungemeine Brüchigkeit aller Knochen. Sie kann ebenfalls zur Mikromelie führen, wenn nahe der Epiphyse vielfach Knochenbrüche stattfinden und so Epi- und Diaphyse mehr oder weniger von einander trennen, wodurch das Längenwachstum natürlich gestört wird. Da die Krankheit aber zu keinem tragfähigen Skelett führt, so bedarf sie wohl nicht weiterer Erörterungen.

Ein großes Kontingent zu dem unproportionierten Zwergwuchs stellen die rachitischen Zwerge. Das pathol.-anat. Wesen der Rachitis setzt sich aus mehreren Faktoren zusammen. Als Hauptfaktor kann man das Auftreten eines im Übermaß gebildeten, als osteoide Substanz bezeichneten Knorpel- und Knochengewebes, das während der Dauer der Erkrankung kalklos bleibt, ansehen. Dadurch, daß der Knochen durch dieses osteoide Gewebe substituiert wird, verliert er seine Festigkeit. Als Störung der endochondralen Ossifikation kommt hinzu eine Verbreiterung der Knorpelwucherungszone, die schmälere und breitere zungenförmige Fortsätze gegen die Spongiosazone entsendet. Diese Verbreiterung beruht aber nicht auf einer die Grenze des Normalen überschreitenden Anbildung von Knorpelgewebe, sondern auf einem Ausbleiben der Einschmelzung des Knorpels; daher finden wir die normalerweise zwischen gewuchertem Knorpel und fertigem Knochen eingeschobene lineare Verkalkungszone entweder defekt oder ganz fehlend. Diese Störung der endochondralen Ossifikation ist nicht an allen Teilen

des Skeletts gleichmäßig, sondern an den Knochen am stärksten, die die größte Wachstumsenergie haben, wie die Rippen, das untere Femur- und das obere Humerusende.

Mit dem Einsetzen der Heilung der Rachitis beginnt eine Einlagerung kalkhaltigen Materials in den Knorpel und in das im Übermaß angehäufte osteoide Gewebe. In manchen Fällen geschieht sogar diese Einlagerung so reichlich, daß der früher abnorm weiche Knochen jetzt härter und widerstandsfähiger als ein normaler wird. In solchen Fällen hat man von rachitischer Osteosklerose oder Eburneation gesprochen. Diese Sklerose kann sich in der folgenden Zeit ganz verlieren, ebenso wie die oft hochgradigen Verkrümmungen und Deformitäten der Extremitäten. Indessen hinterläßt die rachitische Störung der endochondralen Ossifikation in manchen Fällen Zustände, die das ganze Leben hindurch bestehen bleiben können, indem nämlich die Knochen zu kurz bleiben. M. B. Schmidt erwähnt in seiner Arbeit „Über die Pathologie der Knochen" Messungen von Humphry an 61 Skeletten erwachsener, früher rachitisch gewesener Individuen, bei denen die Rachitis nur ganz selten keine Hemmung in der Längenentwicklung hinterlassen hatte. Die Verkürzung betrifft in erster Linie den Femur, weil die untere Femurepiphyse die größte Wachstumsenergie hat, und sich der rachitische Prozeß hier am stärksten abspielt. Obwohl die vorbereitende Knorpelwucherungszone bei der Rachitis verbreitert ist, erfolgt doch kein erhöhtes Längenwachstum, weil die Überführung in Knochen mangelhaft bleibt. So entsteht also das Bild des rachitischen Zwergwuchses, wie es unser Fall (Figur 3 und 6) zeigt, der auffallende Ähnlichkeit, abgesehen von der Verkrümmung der Wirbelsäule, mit einer Abbildung von rachitischem Zwergwuchs hat, die J. Riedinger in einer Arbeit über „Erweichungszustände der Knochen" in Langes Lehrbuch der Orthopädie bringt.

Es handelt sich um ein am 15. Mai 1905 geborenes, also jetzt 9 Jahre altes Mädchen, das einen äußerst schwächlichen und anämischen Eindruck macht. Als Residuum der überstandenen Rachitis hat es eine starke Kyphose des 1. bis 3. Brustwirbels, die in eine bis zum 11. Brustwirbel reichende stumpfwinklige Skoliose mit nach rechts offenem Winkel übergeht. Die Folge dieser hochgradigen Skoliose ist eine starke Zusammendrückung

der Rippen der linken Seite, die sich nach hinten vorgewölbt und die auf ihr liegende Scapula gehoben haben. Infolge der Verschiebung des Brustkorbes sehen wir auch die linke Mamilla gut einen Querfinger breit höher stehen, als die rechte; dasselbe Verhältnis zeigt sich am arcus costarum, wo die Differenz gut 2 Querfinger beträgt. Auch am Becken finden wir einen Unterschied zwischen rechter und linker Seite, in dem die rechte Spina iliaca ant. sup. höher steht als die linke, ein Unterschied, der noch in geringem Maße an der Patella zu sehen ist. Auffallend ist, daß bei der hochgradigen Wirbelsäulenverkrümmung die Extremitäten ganz gerade und schlank sind. Auch keine Spur von Verkrümmung oder abnormer Gestaltung ist an ihnen wahrzunehmen. Die Erklärung hierfür glaube ich darin zu finden, daß das auch jetzt noch sehr schwächliche Kind zurzeit der floriden Erkrankung viel zu schwach war, als daß es sich auf die Beine hätte stützen können, vielmehr in dieser Zeit im Bett gelegen hat, oder von der Mutter auf dem Arm getragen wurde, worauf sicherlich die Wirbelsäulenverkrümmung zurückzuführen ist.

Das jetzt 9jährige Kind hat eine Gesamtlänge von 94,5 cm und ist damit 1,5 cm größer, als das nebenstehende gesunde 4jährige (vergl. Fig. 4) und 32,5 cm kleiner, als ein am 21. August 1905 geborenes, also um ¼ Jahr jüngeres, gesundes Mädchen (vergl. Fig. 2). Zunächst fällt bei der Betrachtung der 3 Kinder, die in gleichem Abstand von dem photographischen Apparat aufgenommen worden sind, also gut einen Unterschied der Größenverhältnisse erkennen lassen, besonders die Kürze des Oberkörpers bei dem rachitischen auf. Vergleichende Messungen haben für den Oberkörper, d. h. für die Strecke vom Jugulum bis zur Symphyse bei dem rachitischen Kinde 31 cm gegen 36 bei dem 4jährigen und 40 cm bei dem fast gleichaltrigen ergeben. Bei diesen Maßen ist zu berücksichtigen, daß bei dem rachitischen Kinde über das stark aufgetriebene, vortretende und gespannte Abdomen gemessen werden mußte, was natürlich eine Reduktion des gefundenen Wertes verlangt. Die Differenz zwischen dem rachitischen und dem ungefähr gleichaltrigen gesunden Kinde beträgt also 9 cm, wovon auf die Verkrümmung der Wirbelsäule nach meiner Schätzung nicht mehr wie 3—4 cm zu rechnen sind, das andere muß auf Hemmung im Wachstum durch die Rachitis bezogen werden. Von der Symphyse bis zum Erdboden ergibt sich bei dem

rachitischen 49 cm, bei dem 4jährigen 42 und bei dem 9jährigen 61 cm. Von der Spina iliaca ant. sup. bis zum Malleolus externus sind bei dem rachitischen 54 cm, bei dem 4jährigen 44 cm und bei dem 9jährigen 69 cm gemessen worden. Vom Epicondylus externus bis malleolus externus fand sich beim rachitischen 23, beim 4jährigen 19 und beim 9jährigen 31 cm. Von der Axilla bis zur Handwurzel ergab sich bei dem rachitischen 33, bei dem 4jährigen 28 und bei dem 9jährigen 35 cm. Aus diesen Zahlen ist ersichtlich, daß am meisten die Arme des rachitischen Kindes denen des gesunden gleichkommen, und die stärksten Differenzen in Rumpf und unteren Extremitäten bestehen.

Es fragt sich jetzt, ob die hier gefundenen Maße mit den in der Literatur bei den rachitischen Zwergen beschriebenen übereinstimmen, d. h. mit anderen Worten, ob unser Fall wirklich auf Rachitis beruht. In der oben erwähnten Arbeit von M. B. Schmidt wird als Charakteristikum des rachitischen Zwergwuchses die Kürze der Extremitäten im Vergleich zu der meist wenig veränderten Rumpflänge hervorgehoben. Schmidt beruft sich dabei auf Messungen von Humphry und Shaw, wonach die Wirbelsäule nur wenig an der Verkürzung teilnehmen soll. Dieselbe Ansicht vertreten Fränkel und Lorey. Ich möchte dieser Anschauung nicht beipflichten; denn, da nach Pommers Untersuchungen die Rachitis als eine Erkrankung des gesamten Skeletts aufgefaßt werden muß, ist es sehr wohl verständlich, wenn vielleicht in leichteren Fällen nur die Stellen mit starker Wachstumsenergie, also besonders die untere Femurepiphyse, betroffen werden, wenn dagegen in den schweren und schwersten Fällen das gesamte Skelett betroffen wird, und dabei die Epiphysen der Wirbelkörper ebenso stark wie andere Stellen. Die Hauptdifferenz wird ja natürlich immer die unteren Extremitäten betreffen, aber trotzdem darf man doch nicht sagen, daß kurze Extremitäten bei verhältnismäßig wenig verändertem Rumpf für Rachitis charakteristisch seien. Im Gegenteil, ich möchte gerade betonen, daß die charakteristische Wachstumsstörung im Vergleich zu den anderen Arten von Zwergwuchs durch eine Verbreiterung über das gesamte Skelett ausgezeichnet ist, und verweise wieder auf die Abbildung von J. Riedinger, die gerade diesen Punkt sehr deutlich demonstriert.

Wenden wir uns jetzt der Erkennung der Rachitis im Röntgenbilde zu. Hier wechselt der Befund sehr, je nach der Schwere des Leidens und dem Grad der Heilung. Unsere Röntgenaufnahmen sind alle in der gleichen Weise und in derselben Entfernung angefertigt worden, sodaß sie uns einen gegenseitigen Vergleich erlauben. Wir sehen aus Fig. 9, 12 und 15, daß die Rachitis bereits ausgeheilt ist, aber doch deutliche Spuren hinterlassen hat. Daß der rachitische Prozeß abgeklungen ist, erkennen wir daran, daß die Spongiosazeichnung bis an das untere Schaftende heranreicht und wir an dieser Stelle nichts mehr von osteoidem Gewebe sehen, das sich im Röntgenbilde als gleichmäßiges, homogenes, fast vollkommen strukturloses Gewebe kennzeichnet und wegen seines mangelnden Kalkgehaltes einen wenig intensiven Schatten gibt. Ein Punkt tritt bei dem Skiagramm des rachitischen Kindes deutlich hervor, der allerdings für Rachitis allein nicht charakteristisch ist, sondern bei allen Formen von Osteoporose vorzukommen scheint, das sind die sog. „Kalkbänder". Man versteht darunter dunkle Linien, die an der Grenze von Dia- und Epiphyse quer verlaufend im Röntgenbild zu sehen sind.

Ihre Entstehung ist folgendermaßen: Bei beginnender Heilung lagern sich Kalksalze in das osteoide Gewebe und an Stelle der strukturlosen Zone tritt ein zunächst unregelmäßig verlaufendes, gewelltes Kalkband. Erfolgen Recidive der Krankheit, die wieder mit Remissionen oder erneut einsetzenden Heilungsvorgängen abwechseln, dann findet man mehrere, in Abständen von einer „Gefäßetage" gelegene Verkalkungsbänder. Diese reduzieren sich in der späteren Zeit zu dünnen, querverlaufenden Linien, die in ihrem Verlauf den Schwingungen der normalen Epiphysenfugen folgen. An unseren Röntgenaufnahmen treten diese wellig verlaufenden Linien deutlich an der oberen Humerusepiphyse, der oberen Tibia- und unteren Humerusepiphyse hervor (Fig. 9 und 15). Sie berechtigen uns zu dem Schluß, daß die Erkrankung sich in unserem Falle auf eine längere Zeit, die von Remissionen unterbrochen war, erstreckt hat. Was man weiter aus den Röntgenbildern des rachitischen Kindes herauslesen kann, ist, daß die Rachitis an den Knochen einen gewissen Grad von Osteoporose hinterlassen hat, was deutlich in Fig. 12 und 15 hervortritt. An Fig. 12 sehen wir, daß die Handwurzelknochen eine ausgesprochene Marmorierung zeigen und einen nicht so intensiven Schatten

geben, wie die des gesunden Kindes (Fig. 11). Beides steht im Zusammenhang und ist ein Zeichen für die Osteoporose, bei der erstens die Knochenbälkchen spärlicher sind, was eine geringere Kalkablage zur Folge hat, und zweitens die Markräume vergrößert sind. Fig. 15 zeigt uns einen ähnlichen Zustand am Kniegelenk, nur finden wir hier nicht eine Marmorierung, sondern eine Ziselierung im Bau der Spongiosa-Substanz. Die Knochenbälkchen haben sich hier zu Strängen angeordnet, die die weiten Markräume zwischen sich fassen. Vergleichen wir die Figuren 12 und 15 des rachitischen Kindes mit denen des gesunden Kindes (Fig. 11, 13, 14 und 16), so sehen wir bei den letzteren eine gleichmäßige, homogene Knochensubstanz, die infolge stärkerer Kalkablagerung für Röntgenstrahlen weniger durchlässig ist, als die kalkarme porotische Knochensubstanz bei dem rachitischen Kinde.

Wir hätten uns jetzt die Frage vorzulegen: können diese Zustände, also die Kalkbänder und die Osteoporose, das Wachstum hemmen? Was zunächst die letztere anbetrifft, so ist es wohl verständlich, daß die verstärkte Resorption von Knochensubstanz im Innern des Knochens von der Markhöhle her und eine Umwandlung der spongiösen Substanz in Fasergewebe das Zustandekommen einer normalen Wachstumsenergie verhindert. Sicher tritt in den leichten Fällen von Rachitis, die ohne Wachstumsstörung einhergehen, eine solche Osteoporose nicht auf oder wenn sie auftritt, bildet sie sich bald wieder zurück, aber ebenso sicher ist sie bei den schweren zum rachitischen Zwergwuchs führenden Formen der Erkrankung ein wesentlicher Faktor der Wachstumsstörung.

Über die Bedeutung der Kalkbänder auf das Wachstum ist man noch sehr im Unklaren. Dieterle war der erste, der bei einem Fall von Athyreosis congenita an der Ossifikationslinie des Humerus einen Querbalken aus verkalkter Knorpelsubstanz fand und auf dem Röntgenbild diesen als dunkle Linie sah. Nach ihm ist dieser Querbalken für das Fortschreiten der primitiven Markräume von der Diaphyse her ein Hindernis und bewirkt eine Stauung der Osteoblasten, weshalb die Ossifikation nicht regelmäßig fortschreiten kann. Ein solcher Querbalken wurde dann weiter auch beim erworbenen Myxeodem, bei thyreoidektomierten Tieren und von Langhans beim Cretinismus gefunden. Dieterle betrachtet ihn als ein Symptom des Wachstumsstillstandes. Allerdings setzt er dem

Wachstum nicht ein unüberwindliches Hindernis entgegen, denn man hat gesehen, daß er, wenn z. B. infolge Schilddrüsentherapie erneutes Wachstum auftritt, sich von der Epiphysenlinie entfernt, sodaß auf diese Weise mehrere solche knöcherne Abschlußleisten entstehen können. Der Vergleich dieser Querlinien mit den bei der Rachitis auftretenden liegt sehr nahe. Wollte man beide identifizieren, so würden diese Linien auch bei der Rachitis ebenso wie bei den anderen Erkrankungen nicht ein unüberwindliches Hemmnis zu bedeuten brauchen. Fränkel erklärt die querverlaufenden Linien bei der Rachitis nicht als Barrieren für das Wachstum, sondern nur als Depots von Kalksalzen infolge von schubweise einsetzender Heilung. Weitere Ansichten über die Deutung der Kalkbänder sind mir in der Literatur nicht begegnet.

Betrachtet man die Größenverhältnisse der Knochen des rachitischen mit denen des 4jährigen und 9jährigen Kindes, so erkennt man, daß sie an Größe beträchtlich sich von denen des 4jährigen unterscheiden und doch wesentlich hinter denen des fast gleichaltrigen zurückbleiben. So sehen wir am Handgelenk bei dem gesunden 9jährigen Kind (Fig. 11) sowohl Radius und Ulna bedeutend kräftiger, als besonders den der unteren Radius- und Ulnaepiphyse entsprechenden Knochenkern viel stärker entwickelt, als bei dem rachitischen Kinde (Fig. 12), obwohl letzteres sogar ¼ Jahr älter ist. Ebenso ist das Verhältnis an den Handwurzelknochen. Auch an der Aufnahme des Kniegelenks (Fig. 14) sieht man neben der sehr viel kräftigeren Entwicklung vom Femur und Tibia bedeutend breitere und stärkere Epiphysenkerne. Die Aufnahme des Schultergelenks vom rachitischen Kinde (Fig. 9) zeigt im Vergleich zu der des gesunden Kindes die wenigsten Abweichungen. Wohl ist der Humerusschaft zierlicher und die Epiphyse kleiner als beim normalen Kinde, doch ist z. B. die Differenz im oberen Schaftende fast unmerklich. Das stimmt auch mit dem überein, was wir durch vergleichende Messungen gefunden haben.

Durch diese Betrachtungen werden wir zu der Frage geleitet: Wann treten die rachitischen Wachstumsstörungen auf, und wie lange dauern sie? Das Zurückbleiben im Wachstum beginnt in der Zeit der floriden Erkrankung, und man findet rachitische Kinder fast immer kleiner als normale gleichaltrige, denn sie wachsen während des Bestehens der Krankheit weniger als gesunde, nach Bou-

chut sogar fast garnicht, im Jahre höchstens 2—3 mm gegen 7—18 mm in der Norm. Henoch bezieht die Verkürzung nach Rachitis allein auf die Wachstumshemmung während der floriden Erkrankung. Doch dies reicht nach meiner Meinung für die Fälle, die später zum rachitischen Zwergwuchs führen, sicherlich nicht aus, und so vertreten auch manche Autoren wie Quérin, Virchow und Feldmann die Ansicht, daß die weitere Längenentwicklung auch in Zukunft mangelhaft bleibt, und die Knochen nie mehr normale Wachstumsenergie erreichen. Dies ist dann auf die oben näher beschriebenen Schädigungen, besonders die Osteoporose, zurückzuführen.

Die Literatur über den rachitischen Zwergwuchs ist eine sehr große. Ich möchte nur auf die Schilderungen zweier Autoren näher eingehen.

Guleke bringt unter dem Titel „Zwergwuchs infolge prämaturer Synostose" eine Abhandlung, in der er ein 19jähriges Mädchen beschreibt, das in seiner Jugend an schwerer Rachitis gelitten hatte und das noch als Zeichen der überstandenen Krankheit eine Verbiegung der Vorderarmknochen und Oberschenkel aufwies. Bis zu ihrem 13. Jahre war die Patientin gewachsen, seitdem aber hatte jedes weitere Wachstum aufgehört, und sie war 132,5 cm groß geblieben. Das Röntgenbild von ihr zeigte eine völlige Verknöcherung sämtlicher Epiphysen, sowohl der langen Röhrenknochen, wie auch des Handskeletts. Nach Eulenburgs Realencyklopädie sollen die Epiphysenlinien am oberen Humerusende erst vom 22. Jahre, am unteren Radius- und Ulnaende vom 20. bis 21. Jahre an verschwinden. Unter Zugrundelegung dieser Zahlen würde es sich hier tatsächlich um eine verfrühte Verknöcherung handeln. Eine 15jährige Schwester der Patientin, die in ihrer Kindheit ebenfalls an schwerer Rachitis gelitten hatte, war auch von ihrem 13. Lebensjahre an nicht mehr gewachsen und hatte die damals erreichte Größe von 123 cm beibehalten, sodaß sie von ihrer 9jährigen Schwester um 5 cm übertroffen wurde. Das Röntgenbild zeigte bei ihr ein ähnliches Verhalten wie im vorigen Fall, nur waren hier noch an einzelnen Knochen schmale Epiphysenfugen erhalten, aber auch diese waren weniger ausgebildet, als man es in diesem Alter erwarten sollte, und fehlten vollständig an den beiden Oberschenkelknochen. Ein 3. Fall von Guleke betrifft ebenfalls eine 19jährige Zwergin von 134¾ cm Größe. Auch sie hatte

in ihrer Kindheit an schwerer Rachitis gelitten, war nur bis zu ihrem 9. Lebensjahr gewachsen und auf der damals erreichten Größe stehen geblieben. Das Skiagramm von ihr ergab dasselbe wie im ersten Fall.

Ein weiteres Beispiel bringt Joachimsthal (Deutsche med. Wochenschrift 18). Ein 7jähriges Mädchen mit den ausgesprochenen Zeichen einer abgelaufenen Rachitis ist 83 cm groß und im Wachstum hinter ihrem erst 2¾ Jahre alten Bruder zurückgeblieben. Das Röntgenbild von ihr zeigte nicht nur einen durchaus normalen Stand der Ossifikation, sondern ließ sogar den gewöhnlich erst im 8.—9. Lebensjahr auftretenden, der unteren Ulnaepiphyse entsprechenden, Knochenkern erkennen. Auch hier wird man nach Joachimsthals Ansicht in einigen Jahren mit einer prämaturen Synostose zu rechnen haben, die den Abschluß des Wachstums bedeutet.

Diese Ansicht der beiden Autoren hat wohl viel für sich, aber soweit ich die Literatur studiert habe, steht sie vereinzelt da, und nach einer mündlichen Mitteilung steht ihr M. B. Schmidt sehr skeptisch gegenüber. Er hat mir bei Gelegenheit der Sektion eines ungefähr 70jährigen, durch Rachitis klein gebliebenen, Individuums Knochendurchschnitte vorgelegt, die sich in nichts von der Norm unterschieden. Doch ist damit noch nicht sehr viel bewiesen, denn

1. können wir bei einem Präparat von einem 70jährigen Individuum nicht mehr sagen, ob eine prämature Synostose eingetreten ist, oder wann eventuell die Verknöcherung stattgefunden hat.
2. können sich, wenn wirklich Knochenveränderungen, wie Osteosklerose und Osteoporose bestanden haben, diese längst wieder zurückgebildet haben, sodaß wir in diesem Alter nichts mehr davon sehen, und trotzdem doch zu der Zeit, wo sie bestanden haben, auf das Wachstum hemmend eingewirkt haben.
3. fehlen röntgenologische Untersuchungen und Sektionsbefunde von rachitischen Zwergen im 10. bis 20. Lebensjahr.

Was die Differenzialdiagnose vom rachitischen Zwergwuchs gegenüber den anderen Arten anbetrifft, so ist zu sagen, daß entsprechend dem Einsetzen der Krankheit um das 1. Lebensjahr herum am Neugeborenen und am Kind in den ersten Lebensmonaten noch keine Veränderung zu

sehen ist. Die Kinder werden mit normaler Größe und Körperentwicklung geboren, die ihren ungestörten Verlauf bis zum Einsetzen der Wachstumsstörung nimmt. Hat die Krankheit begonnen, so bemerkt man ein Zurückbleiben des Rumpfes und der Extremitäten im Wachstum. Die Knochen bleiben klein und sind weich; daher werden sie durch die Körperlast verkrümmt und so entstehen die Kyphosen, Skoliosen und die verkrümmten Extremitäten, die vielfach den rachitischen Zwerg charakterisieren. Vom echten Zwerg unterscheidet sich der rachitische dadurch, daß bei ihm die Körperproportionen durch einen nach der Geburt einsetzenden pathologischen Prozeß an den Knochen gestört sind, während wir beim echten Zwerg keinen Krankheitsprozeß nachweisen können. Die Folge davon ist eine Unproportionalität beim rachitischen und ein proportionierter Bau beim echten Zwerg. Vom chondrodystrophischen Zwerg ist der rachitische dadurch gekennzeichnet, daß er einen im Verhältnis zum Körper normal großen Kopf hat, und daß bei ihm die einwirkende Krankheit nicht wie bei jenem nur eine Mikromelie, sondern auch eine Wachstumsstörung am Rumpfskelett hinterlassen hat. Stellt man einen rachitischen und einen chondr. Zwerg mit herabhängenden Armen neben einander, so sieht man in der Länge der Arme einen charakteristischen Unterschied. Während diese beim chondr. Zwerg oft kaum bis zur Höhe des Trochanters reichen, gehen sie beim rachitischen Zwerg eben so oft bis zum Knie, was auch unsere Abbildung bis zu einem gewissen Grade zeigt. Noch deutlicher als bei dieser Abbildung tritt das erwähnte Verhältnis bei dem Fall von rachitischem Zwergwuchs, den J. Riedinger in seiner Arbeit, die ich schon oben herangezogen habe, bringt, hervor. Ein weiterer Unterschied liegt in folgendem: Die Chondrodystrophie setzt im fötalen Leben ein und befällt nur die knorplig vorgebildeten Knochen, die Rachitis setzt im extrauterinen Leben ein und befällt alle Knochen; so sind bei ihr Rippen, Sternum und Clavicula mitergriffen, während diese bei der Chondrodystrophie frei sind. Im Vergleich zum athyreotischen und cretinistischen Zwerg ist beim rachitischen die Psyche normal.

Die bis jetzt betrachteten Zwerge waren dadurch charakterisiert, daß bei ihnen lediglich die körperliche Entwicklung zurückgeblieben, während die geistige normal vorwärts geschritten war. Ich erinnere an die echten

Zwerge, von denen die meisten der Bildung doch zugänglich sind, weiter an die chondrodystrophischen, von denen ich berichtet habe, daß sie in der Schule sich oft auszeichnen, und die später nicht selten über einen gewissen Witz verfügen. Daß die rachitischen Zwerge, die auch dem Laien fast täglich begegnen, geistig durchaus nicht zurückgeblieben sind, ist eine bekannte Tatsache.

Jetzt kommen wir zu einer Gruppe von Zwergen, bei denen mit der körperlichen auch die geistige Entwicklung auf einer niederen Stufe stehen geblieben ist; wir treten in das große Gebiet des Cretinismus mit seinen verschiedenen Formen und Bezeichnungen. Für unser Thema scheint es mir am einfachsten, eine Einteilung dieses großen Gebietes in endemischen und sporadischen Cretinismus zu machen und bei letzterem wieder zwei verschiedene Formen zu unterscheiden, nämlich die Athyreosis congenita und acquisita.

Die Athyreosis congenita ist ebenso wie die Chondrodystrophie eine fötale Skeletterkrankung und beruht, wie ihr Name sagt, auf einem angeborenen Mangel der Schilddrüse. Aber weder die Wachstumsstörungen noch die übrigen, die Krankheit begleitenden Erscheinungen, treten, wie wir dies bei der Chondrodystrophie sahen, sogleich bei der Geburt zu Tage. Man sucht das durch die Annahme zu erklären, daß das Neugeborene, noch von der Mutter so viel Thyreoantoxin habe, daß der Ausbruch der Krankheit verhindert wird. Erst wenn dieser Vorrat verbraucht ist, sollen sich die Ausfallserscheinungen bemerkbar machen. Bruggen stellte eine andere Hypothese auf, die dahin ging, daß die Thymusdrüse zunächst die Funktion der Thyreoidea übernehme und erst, wenn diese atrophiert sei, das Myxoedem in die Erscheinung trete. Eine dritte Theorie lautet: Das Myxoedem tritt nicht auf, solange die Kinder durch die Mutterbrust genährt werden. Diese Theorie hat sich als unhaltbar erwiesen, seit durch Versuche festgestellt ist, daß in der Muttermilch kein Schilddrüsensekret ist.

Die Erscheinungen des kongenitalen Myxoedems treten bei den meisten Kindern erst einige Monate nach der Geburt auf, häufig erst in der zweiten Hälfte des 1. Lebensjahres. Dann bemerkt man ein Zurückbleiben des Kindes in psychischer und somatischer Hinsicht, letzteres steigert sich in einigen Jahren fast zu einem Stillstand des Körperwachstums, sodaß nach Siegert im 2. bis 4. Le-

bensjahre kein Centimeter mehr zur Körperlänge hinzukommt. Trotz des Stillstandes des Längenwachstums nehmen aber die Weichteile an Masse zu, und so entstehen die kurzen, plumpen Extremitäten mit tatzenartigen Händen und dicken Fingern. Die Kinder lernen erst spät laufen, die Fontanellen bleiben lange offen, die Dentition beginnt oft erst im 5. Jahr und verläuft sehr unregelmäßig. Die Mehrzahl dieser Kinder stirbt in den ersten Lebensjahren, bleiben sie aber am Leben, so sind sie in geistiger wie körperlicher Entwicklung stets zurück. Die Größe der ausgewachsenen athyreotischen Zwerge beträgt selten über 1 m. Siegert hat in jedem Lebensalter — auch unter 10 Jahren — ein Minus von 30 Proz. gefunden; er teilt einige Körpermaße mit, die ich hier wiedergebe. White sah 68¾ cm mit 10 Jahren, Bourneville 70 cm mit 7 Jahren, Carling 67,5 cm mit 10, Fletscher Beach 78 cm mit 15 Jahren, P. Smith 74 cm mit 15, S. Mann 75 cm mit 16, Hertoghe 75,5 cm mit 18 Jahren.

Nun aber tritt die athyreotische Schädigung an den einzelnen Knochen nicht in gleicher Stärke auf, wofür Argutinsky ein gutes Beispiel gibt. Er sah einen 4jährigen Knaben mit kongenitalem Myxoedem, bei dem auf dem Röntgenbilde die Ausbildung der Femurkondylen und des Humeruskopfes derjenigen eines gesunden Kindes mit 1½ Jahren entsprach, der Femurkopf und der Tarsus waren aber so ausgebildet, wie man es an einem gesunden Kinde unter einem Jahr zu sehen pflegt. Die Carpalia waren noch vollkommen knorplig, wie man sie in den ersten Lebensmonaten findet. Die Körpergröße des Kindes entsprach dabei der von 2½ Jahren. Wir sehen aus diesem Fall, daß beim kongenitalen Myxoedem die Entwicklungsstufe der meisten Skelettabschnitte nicht einem der Körperlänge korrespondierenden Alter entspricht.

Einen weiteren röntgenologisch untersuchten Fall von kongenitalem Myxoedem teilt Joachimsthal mit. Er fand bei einer 60jährigen nur 85,5 cm großen Zwergin mit kongenitalem Myxoedem auf dem Skiagramm eine Entwicklung des Skelettes, wie sie ungefähr dem 12. Jahre entsprach.

Eine sehr eingehende Schilderung eines Falles von athyreotischem Zwergwuchs verdanken wir Dieterle. Er konnte die Sektion eines 4 Monate alten Kindes machen und fand bei der Durchsuchung der Halsorgane kein

Schilddrüsengewebe. Die Wachstumshemmung betrug in seinem Fall 10 cm; die Knochen des 4 Monate alten Kindes hatten die Länge und Dicke von denen eines Neugeborenen, also war die endochondrale und periostale Ossifikation in gleicher Weise gehemmt. Im Knochenmark fand Dieterle an der Ossifikationsgrenze und in deren Umgebung einen auffallenden Fettreichtum.

Die Frage nach dem Zusammenhang des athyreotischen und rachitischen Zwergwuchses ist von einzelnen Autoren dahin beantwortet worden, daß die Skelettveränderungen beim kongenitalen Myxoedem als rachitische Veränderungen aufzufassen seien. So haben Bourneville, Hertoghe, Horsley und andere den Zwergwuchs, das Offenbleiben der Fontanellen, die zuweilen beobachtete Verkrümmung der Tibia, die mangelhafte Dentition als Rachitis gedeutet. Telfort Smith bezog noch Verkrümmung der Tibia im Alter von 15 Jahren auf Rachitis und ebenso Bourneville bei einem 10jährigen Kinde, das seit dem 2. Lebensjahre krank war. Jetzt weiß man aber, daß während der Schilddrüsenbehandlung, wohl infolge des schnellen Wachstums, sehr oft so hochgradige Verkrümmungen der Beine auftreten, daß mit der Schilddrüsentherapie ausgesetzt werden muß. Kassowitz und Siegert leugnen das Vorkommen der Rachitis bei der Athyreosis und Dieterle behauptet, daß bei der Athyreosis die Bedingungen für das Zustandekommen des rachitischen Prozesses sehr ungünstig seien. Die Begründung für diese Ansicht liegt darin, daß Dieterle den Körper bei der Athyreosis auf dem Stadium der prämaturen Seneszens stehend ansieht, eine Auffassung, auf die ich noch zu sprechen komme. Wir werden heute an dem von Siegert im Jahre 1900 aufgestellten Gesetz festhalten müssen, daß Rachitis und Athyreosis congenita nicht vereinbar sind.

Bei dem sporadischen Cretinismus finden wir neben dem kongenitalen noch das erworbene infantile Myxoedem. Während die Athyreosis congenita an keine territorialen Verhältnisse gebunden ist, wird das infantile Myxoedem nach Pineles besonders in den Gegenden beobachtet, wo das Myxoedem auch bei Erwachsenen besonders häufig vorkommt, so in Großbritannien und Belgien. Beim erworbenen infantilen Myxoedem entwickeln sich die von Geburt auf gesunden Kinder in den ersten Jahren vollkommen normal. Nach Siegerts Feststel-

lungen setzt dann im 5. Lebensjahre die Störung ein, die sich im wesentlichen genau so äußert, wie bei der Athyreosis congenita, denn das Wesen beider Krankheiten ist ja dasselbe. Beide beruhen darauf, daß die Schilddrüse, eine Drüse mit innerer Sekretion, ihre Einflüsse auf den Körper eingestellt hat. Daher sind auch diese beiden Formen von Zwergwuchs in den späteren Jahren vollkommen gleich, ihre Trennung hat nur Wert in Bezug auf die Aetiologie der beiden Wachstumsstörungen. Ein nur gradueller Unterschied in diesen beiden Arten von Zwergwuchs liegt darin, daß bei der infantilen Form des Myxoedems die Wachstumsstörungen nicht so hochgradige sind, wie bei der kongenitalen Form, da die Kinder sich doch einige Jahre bis zum Einsetzen der Schädigung normal entwickeln können.

Wir wissen, daß das Myxoedem der Erwachsenen im Anschluß an Infektionskrankheiten wie Influenza, Erysipel, Dysenterie oder nach psychischer Erregung auftreten kann. Ähnliche ätiologische Momente können wir vielleicht auch für die Wachstumsstörung annehmen, die wir beim erworbenen infantilen Myxoedem finden und das umso mehr, als de Quervain, Bayon und Sarbach nachgewiesen haben, daß nach Infektionskrankheiten entzündliche Atrophien der Thyreoidea vorkommen können; freilich stehen Sektionsbefunde, die uns eine abgelaufene Thyreoiditis zeigen, noch aus, sodaß wir diese Annahme nur mit einer gewissen Reserviertheit auszusprechen berechtigt sind.

Es ergibt sich jetzt von selbst die Frage: Wie kann ein Ausfall der Schilddrüsenfunktion auf das Wachstum hemmend einwirken? Wir neigen jetzt im allgemeinen zu der Ansicht, daß von der athyreotischen Schädigung nicht der Knorpel, sondern das physiologisch höherwertige Mark betroffen wird. Hierfür scheint auch der oben erwähnte Sektionsbefund von Dieterle zu sprechen. Die geschädigten Markzellen sind nicht imstande, die Knorpelkapseln aufzubrechen und in der Längsrichtung vorzudringen, die Folge davon ist, daß die Osteoblasten sich an der Diaphysengrenze ansammeln und eine knöcherne Abschlußleiste bilden, die aber nicht das spätere Weiterwachstum hindert, wie man am Menschen und im Tierversuch sehen kann. Als Ursache der Verlangsamung des gesamten Ossifikationsprozesses beim Myxoedem

wird von Bayon eine Stoffwechselerkrankung mit Änderung des Kalkumsatzes herangezogen. Hougardy und Langstein haben Versuche beim infantilen Myxoedem gemacht und ein Darniederliegen des Kalkstoffwechsels gefunden, andere Untersucher haben diese Befunde wieder bestritten. Wir müssen wohl heute sagen, daß die Herabsetzung des Kalkstoffwechsels die athyreotische Wachstumshemmung nicht erklären kann, und müssen Dieterle beipflichten, der sie nur für den rohen Ausdruck einer schweren Hemmung des Knochenwachstums hält. Kassowitz hat angenommen, daß die Wachstumshemmung beim kongenitalen Myxoedem auf einem langsameren Tempo der normalen Wachstumsvorgänge beruhe, eine Auffassung, die von Dieterle widerlegt wurde. Dieterle bezeichnet den athyreotischen Symptomenkomplex als eine prämature Seneszens, ein Ausdruck, den schon 30 Jahre vorher Klebs gebraucht hatte. An einer Stelle lesen wir bei Dieterle: „Vom physiologischen Standpunkt erscheint ja als die wichtigste kindliche Eigenschaft die Fähigkeit der Entwicklung, die in körperlicher Beziehung im Längenwachstum ihren höchsten Ausdruck findet". Wenn Dieterle also von einer Seneszens des Körpers redet, so meint er in erster Linie damit, daß der Körper die Fähigkeit, weiter zu wachsen, verloren habe. Gibt man den Worten Dieterles diese Deutung, so entfernen sie sich nicht wesentlich von der Ansicht Kassowitzs.

Gehen wir zum Schlusse zu der Zwergform über, die wir beim Cretinismus finden, wobei ich gleich eingangs erwähnen will, daß wir bei keinem Krankheitsbild so viel Varianten und so viele widersprechende Meinungen finden wie gerade auf diesem Gebiete. Zu dem Symptomenbild der beiden vorhergehenden Gruppen kommt beim endemischen Cretinismus noch der Kropf und die endemische Taubstummheit hinzu, die aber durchaus nicht immer vorhanden ist. Die cretinistische Degeneration beginnt nach E. Bircher nicht in den ersten Lebensjahren, sondern frühestens mit dem 3. bis 4. Lebensjahr. Dabei ist ein Punkt bemerkenswert, der bei genauerem Studium der Literatur auffällt, daß nämlich die beschriebenen Fälle von endemischem Cretinismus nie so schwer auftreten, wie wir es bei der Athyreosis congenita und acquisita sahen. Die Erklärung hierfür könnte vielleicht darin liegen, daß bei der cretinistischen Degeneration doch immer noch

funktionsfähige Teile der Schilddrüse vorhanden sind. Der Skelettbau der ausgewachsenen cretinistischen Zwerge wird verschieden angegeben. So bezeichnen Paltauf und Scholz die Knochen als plump, v. Wyß dagegen hält sie eher für gracil und relativ schlank, er führt die äußere Plumpheit auf die Weichteile zurück. Scholz spricht in seiner umfangreichen Arbeit von einem gedrungenen, schwerfälligen Knochenbau beim Cretinismus. Die Extremitäten dieser Zwerge finden wir bisweilen leicht gekrümmt und an den Enden etwas aufgetrieben, sodaß dieselben nach Ewald „bei oberflächlichem Zusehen eine auffallende Ähnlichkeit mit den rachitischen Difformitäten haben"; andererseits finden wir aber auch gerade Extremitätenknochen. Die Gelenke erscheinen zuweilen unförmig und dick.

Den Schädel des Cretinen schildert Scholz „rund, von verhältnismäßig großen Dimensionen und plumper Form, zumeist symmetrisch"; Bircher dagegen spricht dem Schädelbau eine besondere Form ab, er bezeichnet ihn nur als asymmetrisch, infolge unregelmäßigen Wachstums in den Nähten. Der Gesichtsbau des cretinistischen Zwerges wird von Scholz und Bircher übereinstimmend als typisch durch die Verkürzung der Schädelbasis und die breite eingezogene Nase angegeben. Das Gesicht ist im Verhältnis zum Schädel klein und niedrig, es erscheint durch die stark hervorragenden Jochbeine breit. Die Stirne finden wir bei den meisten Cretinen niedrig, breit und flach. Die Niedrigkeit wird allerdings oft auch durch die tief beginnende Haargrenze vorgetäuscht. Über die Größe der ausgewachsenen Cretinen differieren die Angaben in der Literatur beträchtlich. Man findet Zahlen unter 1 m und auch solche bis zu 1,50 m; das hängt ganz von der Schwere des Leidens ab, wobei sich aber trotzdem keine Proportion aufstellen läßt z. B. zwischen Kropf, geistiger und körperlicher Degeneration. Bei Breus und Kolisko lesen wir darüber folgendes: „Jedoch wollen wir besonders hervorheben, was auch mit den Tatsachen über die wechselnde Größe der Cretinen in Übereinstimmung steht, daß der Einfluß des cretinogenen Agens auf die Knochensystementwicklung ein sehr verschiedener sein kann, daß er selbst fehlen, oder wenigstens nur ein minimaler sein kann. Es kommt dann eine Skelettentwicklung zustande, welche bis an das minimale Maß normaler Körpergröße, ja an das Mittelmaß und selbst über dieses

hinausreichen kann.“ Soweit die äußere Charakteristik des cretinistischen Zwergwuchses.

Röntgenuntersuchungen haben in ergänzender Weise noch wesentliche Befunde ergeben. Zuerst stellte v. Wyß fest, daß alle Cretinen, die im Entwicklungsalter oder wenige Jahre darüber standen, eine Hemmung in der Entwicklung ihres knorpligen Skeletts zeigen. Diese Hemmung zeigt sich im späteren Auftreten von Knochenkernen und im langsameren Verschwinden der Epiphysenfugen. Bircher fand dann weiter, daß diese Wachstumshemmung beim Cretinismus eine unregelmäßige ist, d. h. daß die cretinogene Noxe nicht an allen Synchondrosen und Epiphysen in gleicher Weise einwirkt. Als Folge dieses unregelmäßigen Knochenwachstums resultiert natürlich ein unproportionierter Zwergwuchs, der in den Proportionalitätszahlen der einzelnen Körperteile des cretinistischen Zwerges seinen Ausdruck findet. Einer der wichtigsten dieser Werte betrifft das Verhältnis des Schädelumfanges zur Körperlänge. Wir hatten gesehen, daß beim chondr. Zwergwuchs die Proportion des Schädelumfanges zur Körperlänge in den ersten Lebensjahren am größten ist und mit zunehmendem Alter abnimmt, bei jüngeren cretinistischen Zwergen dagegen ist der Unterschied in der Proportion vom normalen ein viel geringerer als im zunehmenden Alter. Nach einer Zusammenstellung von E. Bircher beträgt die Differenz bis zum 5. bis 6. Lebenjahre 3 bis 4 Proz. und hält sich ungefähr auf dieser Höhe bis zum 10. bis 12. Lebensjahre, von da an wird die Disproportionalität größer, sodaß wir an ausgewachsenen cretinistischen Zwergen 10 bis 12 Proz. mehr Schädelumfang als bei normalgebauten Menschen finden. Andere wichtige proportionale Beziehungen bestehen zwischen Ober- und Unterkörper. Nach Krause beträgt das Proportionalitätsverhältnis der Stammlänge, d. h. der Länge vom Jugulum bis zur Symphyse beim normal gebauten Manne 29,5 Proz., beim Weibe 31,9 Proz. der Körperlänge. Scholz hat bei erwachsenen Cretinen beim Manne 46,9 Proz., beim Weibe 42,5 Proz. gefunden. Diese Zahlen zeigen uns, daß die Beine auf Kosten der Stammlänge zu kurz geblieben sind. Auch die Arme der cretinistischen Zwerge findet man meist verkürzt, allerdings nicht konstant.

Es fragt sich nun, ob die eben betrachtete Störung im Längenwachstum der vorhin erwähnten Hemmung im

Knochenwachstum parallel geht? Diese Frage hatte sich schon Dieterle gestellt. Er weist darauf hin, daß es nicht selbstverständlich ist, daß das verspätete Auftreten der Kerne und das Zurückbleiben im Längenwachstum immer Hand in Hand gehen müsse. Obgleich Dieterle zwischen Längenwachstum und Epiphysenverknöcherung eine Differenz fand, die in einigen Fällen 3 Jahre betrug, so glaubt er doch, daß Längenwachstum und Epiphysenverknöcherung beim Cretinismus gewöhnlich einander parallel verlaufen, und findet hierin gerade einen Unterschied gegenüber dem chondr. Zwerg. E. Bircher pflichtet den Befunden von Dieterle nicht vollkommen bei. Er findet in der ersten Periode des Entwicklungsalters einen Unterschied von 1½ Jahren, indem das Längenwachstum nur 1 Jahr, die Verknöcherung aber 2½ Jahre zurück ist, vom 10. bis 18. Lebensjahre ist das Wachstum 4 Jahre, die Verknöcherung 5 Jahre zurück, also 1 Jahr Unterschied. Vom 18. Jahre an wird das Verhältnis ein umgekehrtes, indem der Rückstand im Längenwachstum bedeutend größer wird, als die Hemmung im Knochenwachstum der Epiphysen, sodaß der Unterschied 5 Jahre beträgt.

Wie verhalten sich nun die Epiphysen des cretinistischen Zwerges bei vorschreitendem Alter? Paltauf hatte als typisch für das Cretinen-Skelett eine frühe Verknöcherung der Epiphysenfugen angenommen; er schreibt (Seite 64): „Wir kennen eine große Anzahl von Cretinen-Skeletten, es findet sich aber nicht eines darunter, welches durch das Offenbleiben der Epiphysenfugen ausgezeichnet wäre“. Dieselbe Vorstellung hatte H. Bircher, denn er stellte ein 18jähriges, total idiotisches Individuum von 87 cm Körperlänge, das er bei Lebzeiten für einen Cretinen gehalten hatte, nach dem Tode zu den Zwergen, weil er sämtliche Synchondrosen und Epiphysenknorpel erhalten fand. Zu einer anderen Ansicht kam Langhans. Er fand, daß bei keinem Cretinen-Skelett eine vorzeitige Verknöcherung der Knorpelfugen nachgewiesen sei, und daß die knorplig vorgebildeten Knochen sehr langsam vorschreiten, in den Epiphysen die Ossifikationskerne sehr spät auftreten und die Epiphysenscheiben sich lange über den normalen Termin hinaus erhalten. Reste davon seien sogar bis zum 45. Lebensjahre nachzuweisen. Bei Breus und Kolisko lesen wir darüber: „Ferner sind wir an den uns zur Verfügung stehenden Cretinen-Skeletten zur

Überzeugung gelangt, daß bei der cretinistischen Wachstumsstörung am Knochensysteme niemals, auch nicht in den höchsten Graden des cretinistischen Zwergwuchses, ein Offenbleiben aller Epiphysen bis ins höhere Alter zu beobachten sei. Meist findet man beim erwachsenen Cretin nur hie und da noch als Zeichen eines verzögerten und spät abgeschlossenen Wachstums einzelne offene oder nur unvollkommen geschlossene Knorpelfugen". Diese Anschauung stimmt mit unserer heutigen über das Verhalten der Epiphysen beim cretinistischen Zwergwuchs überein; denn wir nehmen im Anschluß an E. Bircher an, daß die Ossifikation der knorplig präformierten Skelettteile in allen Phasen verzögert erscheint, sowohl das Auftreten der Knochenkerne, als das Wachstum derselben und die knöcherne Umwandlung der Epiphysen, als endlich das Verstreichen der Epiphysenfugen. Eine vollständige Verknöcherung tritt aber gewöhnlich noch vor dem 30. Jahre auf, während ein Offenbleiben der Epiphysen und Synchondrosen bis ins höhere Alter nur eine seltene Ausnahme ist.

So haben wir also die Erklärung für die Gesamtverkürzung des Skeletts beim Cretinismus nicht in einem frühzeitigen Verbrauch der das Längenwachstum besorgenden Knorpel, sondern in mangelhafter Proliferation derselben zu suchen. Über die genaueren pathol.-anat. Verhältnisse ist heute nur noch wenig bekannt. E. Bircher nimmt an, daß die Proliferationsfähigkeit der knochen- und knorpelbildenden Elemente bis gegen Ende des zweiten Dezenniums eine Hemmung erfährt. Von diesem Zeitpunkt an hört die Bildung von neuem osteoidem Gewebe überhaupt auf, somit also auch das Wachstum. Die Epiphysen verknöchern nur noch, aber auch in verlangsamtem Tempo, da das gebildete osteoide Gewebe nur verzögert Kalksalze aufnimmt. Sichere histologische Untersuchungen darüber fehlen uns aber noch.

Die Frage nach der Ätiologie dieser Art des Zwergwuchses ist heute noch eine ungelöste. Noch ist unentschieden, ob Myxoedem und Cretinismus identisch, oder in ihrem Wesen verschiedene Erkrankungen sind. Betreffs des Cretinismus gilt Virchows Wort noch heute, daß „überall dort, wo der an territoriale Bedingungen gebundene Cretinismus vorkommt, der Kropf endemisch ist". Beide sollen daher aus gleichartigen Einflüssen abzuleiten sein, der Kropf als das Resultat der geringeren, der Cre-

tinismus als das Ergebnis der stärkeren Einwirkung der schädlichen Potenz. Dieser Ansicht Virchows haben sich Bircher, Dieterle, Pineles und Scholz angeschlossen. Ihnen gegenüber stehen die Unitarier, wie Kocher, Wagner, Bayon, Weygand, Magnus-Levy, v. Jauregg, Siegert und die englische Myxoedemkommission von 1887.

Bei Dieterle lesen wir über die Ätiologie des Cretinismus: „Besonders die Mannigfaltigkeit des Krankheitsbildes und das wechselnde Verhältnis zwischen geistiger und körperlicher Degeneration machen es unwahrscheinlich, daß die Ursache immer nur im Funktionsausfall einer einzigen Drüse zu suchen ist. Vielmehr bekommt man den Eindruck, daß in cretinistischen Familien eine krankhafte Konstitution vererbt werde, die sich bei den Nachkommen bald in Zwergwuchs, bald in Idiotie, bald in Taubstummheit oder irgend einer Kombination dieser Symptome äußere. Welche Rolle dabei dem Kropf des kranken Individuums oder seiner Vorfahren oder auch dem direkten Einfluß des „Miasmas" zuzuschreiben ist, bleibt bei dem gegenwärtigen Stand unserer Wissenschaft eine ganz undiskutierbare Frage".

Wir dürfen heute wohl die cretinistische Degeneration als einfache Folge einer Athyreose ausschließen und haben eine Zeit lang dazu geneigt, eine cretinogene Noxe, die an das Trinkwasser oder an die Bodenformation gebunden sein sollte, anzunehmen. Je nach der Stärke der Einwirkung dieser cretinogenen Noxe auf den Menschen, hat man sich das bunte Wechselbild des Cretinismus erklärt. In neuerer Zeit sind jedoch Veröffentlichungen erschienen, die an Tierversuchen zeigen, daß das Trinkwasser nicht beschuldigt werden kann, sodaß wir in der Tat heutzutage betreffs der Ätiologie des Cretinismus über Vermutungen immer noch nicht hinausgekommen sind.

Zum Schlusse obliegt mir noch die angenehme Pflicht, Herrn Professor Riedinger für die Überlassung des Themas, sowie für die vielseitigen Anregungen zu der Arbeit und für die Übernahme des Referats meinen Dank auszusprechen.

Ebenso bin ich Herrn Professor Schmidt für seine freundlichen Bemühungen und den Hinweis auf seine Arbeit zu Dank verpflichtet.

Literatur.

I. Echter Zwergwuchs.

1. Bonner Verhandlungen 25, 1868.
2. v. Hansemann: Vortrag, gehalten in der med. Gesellschaft zu Berlin 26. XI. 1902.
3. Joachimsthal: Deutsche med. Wochenschrift Nr. 17, 1899.
4. Müllers Handbuch der Geburtshilfe 1888.
5. Paltauf: Über den Zwergwuchs in anat. und gerichtsärztlicher Beziehung 1894.

II. Chondrodystrophie.

1. Bayon: Verhandlungen der Phys.-med.-Gesellschaft z. Würzburg 36, 1903.
   Bayon: Zieglers Beiträge 1904, Seite 119.
2. Berger: Fortschritte auf dem Gebiet der Röntgenstrahlen 15, 1907, Seite 13.
3. Bode: Virchows Archiv Band 93, 1883.
4. Böckh: Die med. Woche 1899. Seite 288.
5. Bosse: Archiv für klin. Chir. 81, 1906, Seite 428.
6. Breus und Kolisko: Die path. Beckenformen 1, 1900.
7. Cramer: Arch. f. Orthopäd. Mechanotherapie und Unfallchir. 8, 1910.
8. Dieterle: Virch. Arch. 184, 1906.
9. Eberth: Die föt. Rach. u. ihre Beziehungen z. Cretinismus. Leipzig 1878.
10. v. Eiselsberg: Krankheiten der Schilddrüse. Deutsche Chir. 1901.
11. Feldmann: Zieglers Beiträge 19, 1896.
12. Frangenheim: Ergebnisse der Chir. u. Orthopäd. 1912.
    Frangenheim: Fortschritte auf dem Gebiete der Röntgenstrahlen 17, 1911.
13. v. Franqué: Sitzungsbericht d. phys. med. Ges. zu Würzburg 1893, Nr. 5 und 6.
14. Fuchs: Arch. f. Kinderheilkunde 42, 1906.
15. Hertoghe-Spiegelberg: Die Rolle der Schilddrüse bei Stillstand d. Wachstums usw. München 1900.
16. Johannessen: Zieglers Beiträge 23, 1898 Seite 117.
17. Kassowitz: Inf. Myx., Mongol. u. Mikromelie Wien 1902.
18. Kaufmann: Unters. ü. d. sog. fötale Rachitis. Berlin 1892.
19. Kirchberg und Marchand: Zieglers Beiträge 1899, Nr. 5.
20. Lampe: In.-Diss. Marburg 1895.
21. Langer: Zeitschr. d. Ges. d. Ärzte in Wien 17, 1861.
22. Langhans: Virch. Arch. 149, 1897.

23. Moro: Jahrbuch d. Kinderheilkunde 66, 1907.
24. Neumann: Diss. Halle 1881.
25. Salvetti: Zieglers Beiträge 16, 1894.
26. Schrumpf: Berliner klin. Wochenschrift 1908, Nr. 48.
27. Schwenderer: Dissert. Basel 1899.
28. Siegert: Ergebnisse d. inneren Medizin u. Kinderheilkunde 1913.
29. Sömmering: zitiert bei Kaufmann.
30. Stilling: Virch. Arch. 115, 1889.
31. Stöltzner: Jahrbuch f. Kinderheilkunde 50, 1899.
32. Sumita: Jahrbuch f. Kinderheilkunde 73, 1911.
Sumita: Deutsche Zeitschr. f. Chir. 107, 1911.
33. Swoboda: Wiener klin. Wochenschrift 1903, Nr. 23.
34. Winkler: Arch. f. Gynäkol. 1871.
35. Wiesermann: Arch. f. Entwicklungsmech. 26, 1908.

III. Athyreosis und Cretinismus.

1. Argutinsky: Berl. klin. Woch. 1906, Nr. 37 und 38. Wachstumsverhältnisse d. Skeletts bei ang. Myx.
2. Bayon: Über Cretinismus. Neurol. Zentralblatt 1905.
3. v. Bergmann: Gesamtstoffwechsel bei Myx. Zeitschr. für experim. pathol. u. Therap. 1906. Seite 646.
4. Bircher: Der endemische Kropf und seine Beziehungen zur Taubstummheit u. Cretinismus. Basel 1883.
Bircher: Myx. u. cret. Degen., Volkmanns Sammlung klin. Vorträge 1896. Nr. 357.
Bircher: Z. Path. d. cret. Degen. Berlin 1908, Urban-Schwarzenberg.
5. Dieterle: Virch. Arch. 184. 1906. Seite 56.
6. Erdheim: kong. Myx. bei 15monatigem Kinde. Wiener klin. Wochenschr. 1901.
7. Ewald: Nothnagels spez. Path. u. Therap. 1910. II. Aufl.
8. Fuchs: Arch. f. Kinderheilk. 41. 1905. Seite 60.
9. Hofmeister: Fortschritte a. d. Geb. d. Röntgenstrahlen 1. 1897.
10. Hougardy und Langstein: Jahrb. f. Kinderheilk. 61. 1905. Seite 653, Stoffwechselversuch b. einem Fall v. angeb. Myx.
11. Langhans: Knochen eines 14monat. Myx. Virch. Arch. 149. 1897.
12. Pineles: Über Thyreoaplasie b. inf. Myx. Wiener klin. Woch. 1902. Nr. 43.
13. de Quervain: Grenzgebiete der Med. u. Chir. 13. 1905. Heft 5.
14. Sarbach: Grenzgebiete d. Med. u. Chir. 15. 1905. Heft 3 u. 4.
15. Schein: Schilddrüsensekret i. d. Milch. Wien. med. Woch. 1895.
16. Scholz: Klin. u. anat. Unters. über Cretinismus, Berlin. Hirschwald 1906.
17. Siegert: Myx. i. Kindesalter. Erg. d. inn. Med. 6.
18. Wagner v. Jauregg: Wien. klin. Woch. 1900, Nr. 19.
Wagner v. Jauregg: Über Myx. u. Cret. ebenda 1903, Nr. 3—4.
19. v. Wyß: Fortschritt a. d. Geb. d. Röntgenstrahlen 3.
20. E. Bircher: Fortschr. a. d. Geb. d. Röntgenstrahlen. Erg. Bd. 21.
21. Sukennikowa: Über einen Fall v. Athyr. congen. Dissert. Berlin 1909.
22. Läwen: Zur Kenntnis d. Wachstumsstörung am cret. Skelett. Deutsche Zeitschr. f. Chir. Bd. 101.

IV. Rachitis.

1. Feldmann: Über Wachstumsanomalien d. Knochen. Zieglers Beitr. 19. 1896.
2. Fränkel und Lorey: Die Rachitis im Röntgenbild, Fortschr. a. d. Gebiet d. Röntgenstr. Erg. Bd. 22.
3. Guleke: Zwergwuchs inf. prämaturer Synostose, Referat in Münch. med. Woch. 1907. Nr. 37.
4. Joachimsthal: Deutsche med. Woch. Nr. 18.
5. J. Riedinger: Über Erweichungszustände der Knochen in Langes Lehrb. d. Orthopädie 1914.
6. M. B. Schmidt: Pathol. d. Knochen in Lub.-Ostertag 4. Jahrgang 1897.
7. Virchow: Das normale Knochenwachstum u. die rachit. Störung desselben, Virch. Arch. Bd. 5. 1853.

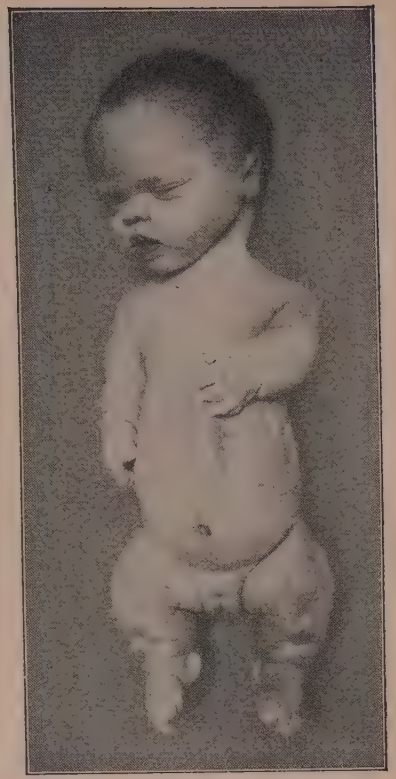

Fig. 1. Chondrodystrophia foetalis.

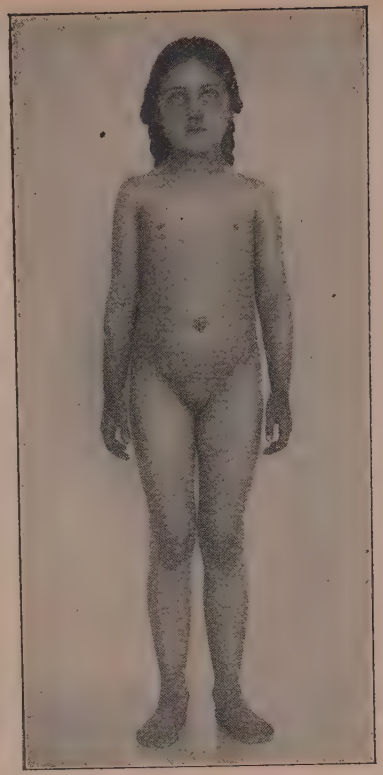

Fig. 2. Gesundes 9jähr. Mädchen.

Fig. 3. Rachitisches 9jähr. Mädchen.

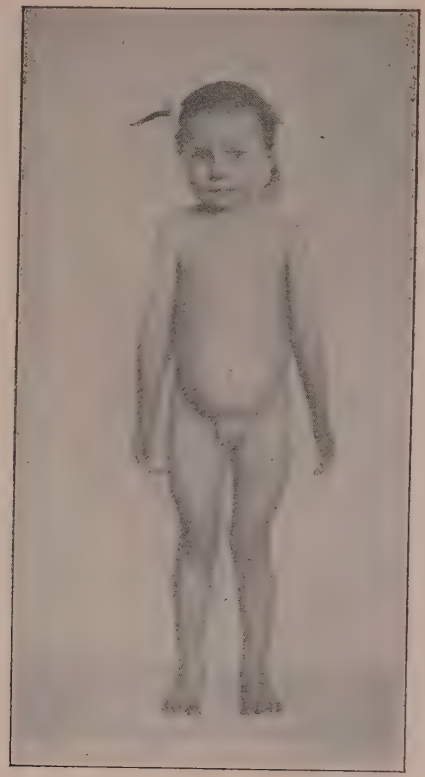

Fig. 4. Gesundes 4jähr. Mädchen.

Fig. 5. Gesundes 9jähr. Mädchen.

Fig. 6. Rachitisches 9jähr. Mädchen.

Fig. 7. Gesundes 4jähr. Mädchen.

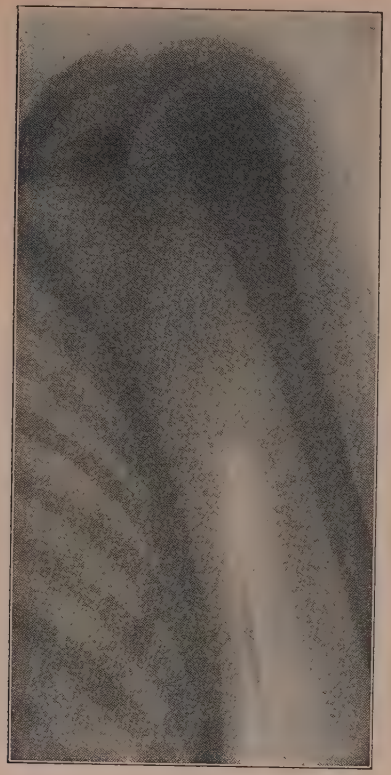

Fig. 8. Schultergelenk und Oberarm des 9jähr. gesunden Mädchens.

Fig. 9. Schultergelenk und Oberarm des 9jähr. rachit. Mädchens.

Fig. 10. Schultergelenk und Oberarm des 4jähr. Mädchens.

Fig. 11.
Handgelenk des gesunden 9jähr. Mädchens.

Fig. 12.
Handgelenk des rach. 9jähr. Mädchens.

Fig. 13.
Handgelenk des gesunden 4jähr. Mädchens.

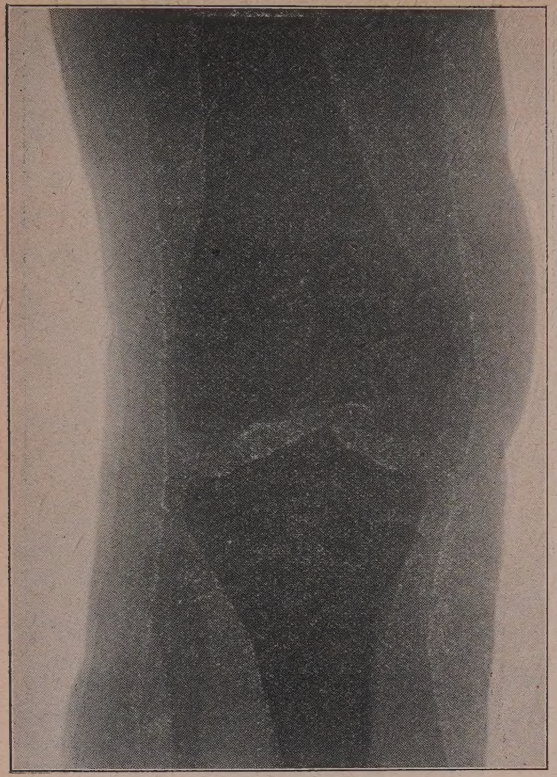

Fig. 14.
Kniegelenk des gesunden 9jähr. Mädchens.

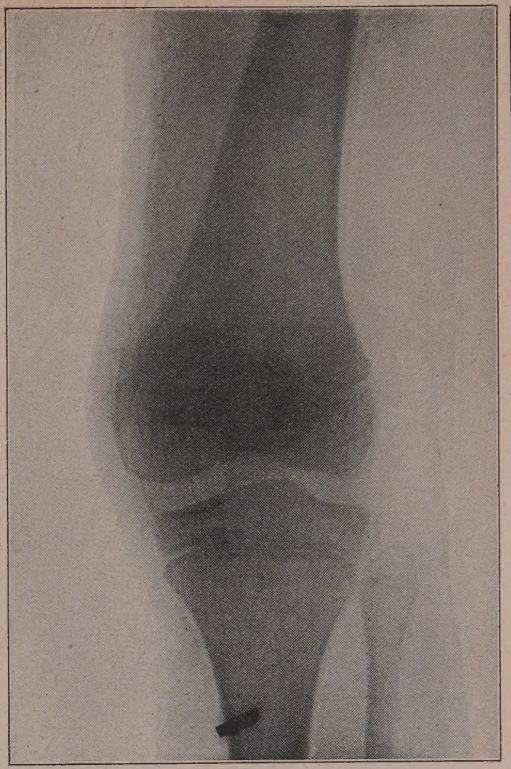

Fig. 15.
Kniegelenk des rachitischen 9jähr. Mädchens.

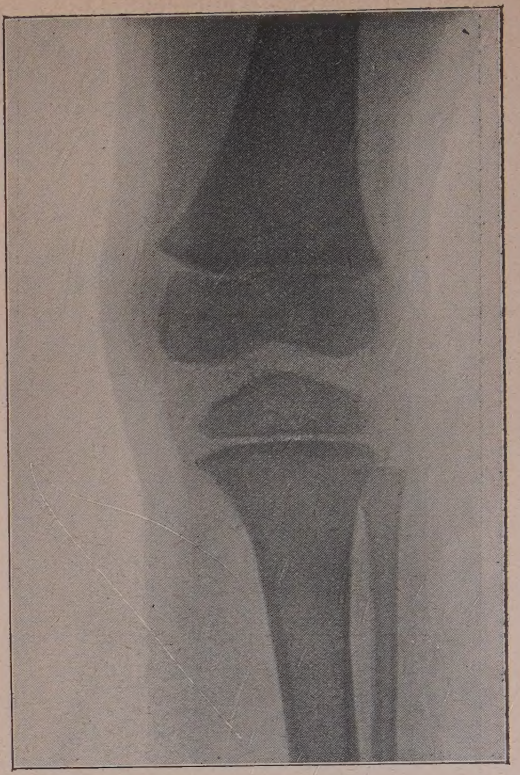

Fig. 16.
Kniegelenk des gesunden 4jähr. Mädchens.

Lebenslauf.

Ich, Adolf Hartwich, preußischer Staatsangehöriger, bin geboren am 5. Oktober 1889 zu Messina auf Sizilien als Sohn des damaligen Pfarrers in Messina und wohne z. Zt. in Nagold in Württemberg.

Nach Besuch der Lateinischen Hauptschule zu Halle a. Saale erwarb ich mir Michaelis 1909 das Reifezeugnis.

Hierauf besuchte ich die Universitäten Berlin 1, Jena 1 und Würzburg 8 Semester.

Die ärztliche Prüfung habe ich an der Universität Würzburg am 6. August 1914 abgelegt.

Jetzt bin ich als Unterarzt seit 18. September am Reserve-Lazarett Nagold angestellt.

Vorstehende Dissertation habe ich unter Leitung des Herrn Professor Dr. J. Riedinger verfaßt.

Nagold, Württemberg den 22. X. 14.

Adolf Hartwich
approb. Arzt